

n^o 4797

ATLAS
SELTENER OPHTHALMOSKOPISCHER BEFUNDE

ZUGLEICH
ERGÄNZUNGSTAFELN

ZU DEM
ATLAS DER OPHTHALMOSKOPIE

VON
HOFRAT DR. J. OELLER,
PROFESSOR AN DER UNIVERSITÄT ERLANGEN.

SIEBENTE LIEFERUNG. 5 TAFELN MIT TEXT.

ATLAS
OF RARE OPHTHALMOSCOPIC CONDITIONS

AND
SUPPLEMENTARY PLATES
TO THE
ATLAS OF OPHTHALMOSCOPY

BY
HOFRAT DR. J. OELLER,
PROFESSOR IN THE UNIVERSITY OF ERLANGEN.

THE TEXT TRANSLATED INTO ENGLISH BY THOS. SNOWBALL, M. A., M. B., BURNLEY, ENGL.

PART VII. 5 PLATES WITH TEXT.

WIESBADEN.
VERLAG VON J. F. BERGMANN.
1910.

ATLAS
SELTENER OPHTHALMOSKOPISCHER BEFUNDE

ZUGLEICH

ERGÄNZUNGSTAFELN

ZU DEM

ATLAS DER OPHTHALMOSKOPIE

VON

HOFRAT DR. J. OELLER,

PROFESSOR AN DER UNIVERSITÄT ERLANGEN.

SIEBENTE LIEFERUNG. 5 TAFELN MIT TEXT.

ATLAS
OF RARE OPHTHALMOSCOPIC CONDITIONS

AND

SUPPLEMENTARY PLATES

TO THE

ATLAS OF OPHTHALMOSCOPY

BY

HOFRAT DR. J. OELLER,

PROFESSOR IN THE UNIVERSITY OF ERLANGEN.

THE TEXT TRANSLATED INTO ENGLISH BY THOS. SNOWBALL, M. A., M. B., BURNLEY, ENGL.

PART VII. 5 PLATES WITH TEXT.

10947A-7-6

WIESBADEN.

VERLAG VON J. F. BERGMANN.

1910.

ATLAS
SELTENER OPHTHALMOSKOPISCHER BEFUNDE.

ZUGLEICH

ERGÄNZUNGSTAFELN

ZU DEM

ATLAS DER OPHTHALMOSKOPIE

VON

HOFRAT DR. J. OELLER,

PROFESSOR AN DER UNIVERSITÄT ERLANGEN.

SIEBENTE LIEFERUNG.

WIESBADEN.
VERLAG VON J. F. BERGMANN.

1910.

ALLE RECHTE VORBEHALTEN.

ATLAS
OF
RARE OPHTHALMOSCOPIC CONDITIONS
AND
SUPPLEMENTARY PLATES
TO THE
ATLAS OF OPHTHALMOSCOPY

BY
HOFRAT DR. J. OELLER,

PROFESSOR IN THE UNIVERSITY OF ERLANGEN.

THE TEXT TRANSLATED INTO ENGLISH BY THOS. SNOWBALL, M. A., M. B., BURNLEY, ENGL.

PART VII.

WIESBADEN.
J. F. BERGMANN, PUBLISHER.

1910.

ALL RIGHTS RESERVED.

B.

Erkrankungen des Sehnervs.

Diseases of the optic nerve.

Tab. III/IV.

CONCRETIONES HYALINAE PAPILLO-RETINALES: RETINITIS
PIGMENTOSA OCULI UTRIUSQUE.

B. Tab. III/IV.

Concretiones hyalinae papillo-retinales: Retinitis pigmentosa oculi utriusque.

Am 12. XI. 1907 wurde der 19 jährige Wirtssohn Fritz A. mit seinem 13 Jahre alten Bruder August in die Klinik aufgenommen. Beide Brüder haben nach eigener Angabe schon seit frühester Jugend schlecht gesehen. Im letzten Jahre soll sich das Sehvermögen auffallend verschlechtert haben, namentlich in der Dämmerung und bei herabgesetzter Beleuchtung. Die Eltern sind nicht blutsverwandt. Lues wird entschieden in Abrede gestellt. Bei keinem der Brüder konnten Symptome einer kongenitalen Lues festgestellt werden. Fritz ist das zweite, August das dritte Kind; das erste, eine Tochter, ist etwas blutarm. In der 4. Schwangerschaft trat Abortus ein. Das 5. Kind, wieder eine Tochter, leidet an Rhachitis. Beide Schwestern und der Vater, deren Augen auch untersucht werden konnten, boten keine Anomalie.

August leidet auf beiden Augen bei Sehschärfe = $\frac{3}{18}$ an der typischen Retinitis pigmentosa mit den bekannten zierlichen verästelten Pigmentformen.

Der wie sein Bruder geistig ganz normal entwickelte Fritz hat als Kind Lungenentzündung und Scharlach durchgemacht.

Linkes Auge (siehe B, Tab. III, aufrechtes Bild): S = $\frac{3}{24}$; starke konzentrische Gesichtsfeldeinengung bis auf 20° .

Medien klar. Die Farbe der Papille bietet keine Veränderung. Nur ihr äusserer Rand ist, soweit er überhaupt zu sehen ist, scharf; der sichtbare obere und obere innere Papillenrand ist verschwommen. Die Gefässe zeigen auch bezüglich ihres Kalibers keine Anomalie. Den inneren, unteren und teilweise auch äusseren Papillenrand und die zunächst angrenzenden Netzhautpartien überdecken eigentümlich glasige, ganz flache, schollenartige, scharf begrenzte Gebilde von wechselnder Form und Grösse. Ihre Ränder reflektieren mehr Licht, so dass sie von einem glänzenden weissen Saume eingefasst erscheinen, während die Schollen selbst einen hellgraugrünlischen Farbenton zeigen. Bei bestimmter Spiegelhaltung glitzern sie stellenweise wie grünes Gletschereis. Ihre Vorderfläche zeigt keine besondere Zeichnung; nur in der grossen schildförmigen Scholle des nasalen Papillenrandes, die fast die Grösse eines Optikusquadranten hat, sieht man einzelne hellere, annähernd horizontal streichende Linien. Ihrem inneren Rande liegen zwei kleinere rundliche Schollen auf. Nur die am temporalen Sehnervenrande sitzende Druse macht mit ihren eingeschnürten Rändern den Eindruck, wie wenn sie durch Verschmelzung mehrerer entstanden wäre. Die grössere des unteren Papillenrandes treibt einzelne kurze, deutlich wahrnehmbare Zacken. Die unteren Netzhautgefässe sind durch die Schollen in ihrem Verlaufe vollständig unterbrochen; nur eine mediane Vene schimmert ganz zart durch den oberen Rand der nasalen Druse. Der obere innere Papillenrand erscheint weisslich fleckig. Isoliert davon, aber in unmittelbarer Nähe, sitzt wie auch neben dem oberen äusseren Sehnervenrande ein ganz kleiner, rundlicher, weissglänzender Herd. Um die Papille und ihre Schollen breitet sich ein graugelblicher Hof. Nasal 2 PD und temporal 4 PD vom Optikusrande entfernt treten zuerst spärliche grauschwarze und schwarze Pigmentherde auf. Es sind entweder ganz kleine rundliche, eckige oder spindelförmige Fleckchen oder grössere rundliche Herde und Pigmentringe, entweder geschlossen oder nach einer Seite offen. Weiter von der Papille entfernt häufen sich die Herde und stehen dichter, bilden auch grössere Plaques. Erst in der Peripherie gesellen sich auch zahlreiche verästelte, Netze bildende Pigmentformen dazu. Von seiten der Chorioidea und ihrer sichtbaren Gefässe ist keine Anomalie wahrnehmbar.

Rechtes Auge (siehe B, Tab. IV): S = $\frac{3}{20}$; Gesichtsfeld wie links. Die Farbe der Papille ist nicht wesentlich verändert. Ihr temporaler Rand ist scharf, der nasale dagegen ist unbestimmt und erscheint in ziemlicher Breite gelblichweiss. Nach unten innen ist in ihm zwischen einer Arterie und Vene ein unscharf begrenzter, grösserer weisser Fleck zu sehen. An dem grauen Aderhautring des oberen äusseren Papillenrandes setzt sich ein weisslicher verschwommener Hof an. Die Arteria temp. inf. und eine kleinere Arteria mediana, sowie die Vena nasalis inf. sind auf der Papille weiss eingescheidet; eine weitere Anomalie bieten die Gefässe nicht. An den unteren inneren Papillenrand, durch einen grauen Saum von ihm getrennt, setzt sich eine grünlichweisse, scharf geränderte, viereckige Scholle an von demselben Charakter wie links. In der Nähe des äusseren Optikusrandes liegen drei weissliche Ringe; über den oberen zieht eine Vene hinweg. Sie umschliessen ein grauliches Zentrum. Wie links stösst man auch rechts auf Pigmentherde derselben Form und Anordnung. Ca. $2\frac{1}{2}$ PD von der Papille nach unten innen liegt

ein langgestreckter fischblasenähnlicher, silbergrauer Fleck mit scharfen weissen Rändern und einzelnen weissglitzernden Pünktchen. Vereinzelt, im Bilde kleinstecknadelkopfgrosse rundliche, weissglänzende Fleckchen trifft man auch zerstreut zwischen den Pigmentherden. Auch rechterseits zeigt die Aderhaut nichts Auffallendes.

Der beschriebene Fall bietet interessante Einzelheiten. Bemerkenswert ist, dass zwei Brüder in ganz jugendlichen Jahren von einer Hintergrundserkrankung befallen sind, die, wenn sie auch unter die Retinitis pigmentosa eingereiht werden muss, doch bei jedem der Brüder etwas variiert. Denn während bei dem jüngeren August die typischen verästelten Pigmentformen weit aus überwiegen, treten bei Fritz mehr die rundlichen Pigmentformen, wie man sie gerne bei Chorio-Retinitis specifica sieht, in den Vordergrund. Irgend ein sicheres ätiologisches Moment oder irgend welche andere Begleitsymptome waren aber nicht nachweisbar. Die Hintergrundserkrankung des älteren Bruders ist noch von ganz besonderer Bedeutung durch einen äusserst seltenen Befund: die eigentümlichen hyalinen Schollen teils vor dem Sehnervenrande, teils in der nächsten retinalen Nachbarschaft. Sie haben ja zweifellos eine grosse Ähnlichkeit mit den sog. Drusen, im Sehnervenkopfe, die erst kürzlich Niels Höeg¹⁾ erschöpfend beschrieben hat. Die Gebilde meines Falls zeigen aber doch eine andere Lokalisation wie die weitaus meisten der beschriebenen Fälle. Während bei diesen die Drusen im Gewebe des Sehnervenkopfes sitzen oder aus der Papille heraus in den Glaskörper hereinvuchern, ist im vorliegenden Falle im Optikusgewebe selbst keine Scholle zu sehen. Nur am oberen inneren Papillenrande des linken und unteren inneren Rande des rechten Auges legen einzelne Stellen die Vermutung auf in Anlage begriffene Drusen nahe. Die meisten Schollen des vorliegenden Falls sitzen vor dem Papillenrande, sind aber wahrscheinlich doch in einer lockeren Verbindung mit ihm. Während die Netzhautgefässe meist nicht unterbrochen sind (cf. die Zusammenstellung der Fälle auf Taf. XXXII und XXXIII in der Arbeit von Niels Höeg) sind sie hier, wie im Falle Morton, zwei Fällen von Nieden und dem zweiten Fall von Niels Höeg, ohne dass aber ein Zirkulationshindernis zu sehen ist, in ihrem Verlaufe verdeckt. Die Drusen der weitaus überwiegenden Zahl der Beobachtungen werden als kleine, oft kaum den Durchmesser einer grossen Retinalvene erreichende, kugelige, glänzende Gebilde geschildert mit der ausgesprochenen Neigung, durch Konfluenz benachbarter Maulbeerformen zu bilden. Die Schollen meines Falls sind relativ spärlich, stellen aber grössere Exemplare dar. Sie sind auch nicht kugelförmig, sondern ganz flach, meist mit eckigen Konturen. Diese ophthalmoskopischen Unterschiede können ja wohl den Gedanken erwecken, dass eine besondere Art von Drusen vorliege. Ob ihre Genese aber eine andere ist, ob ihre Form vielleicht bloss durch lokal-bedingte Wachstumsverschiedenheiten bestimmt wurde, soll dahingestellt sein. Der Sitz der Drusen legt ja wohl die begründete Vermutung nahe, dass nicht das Papillengewebe ihr Mutterboden war, sondern die innersten Netzhautschichten, aus denen sie sich dann präretinal weiter entwickelt haben. Die Genese der Drusen ist sicher nicht ausschliesslich an das Papillengewebe gebunden. Dies beweist ja namentlich die ganz ausserhalb der Papille gelegene Scholle des rechten Auges. Wahrscheinlich sind ja auch die zwei hellen Kreise in der Nähe des temporalen Sehnervenrandes als die Konturen vielleicht noch jüngerer, mehr diaphaner Drusen aufzufassen. Die obere der beiden müsste dann allerdings etwas tiefer im Netzhautgewebe sitzen, da ein Gefäss darüberzieht. Leider hat ja bisher die pathologische Anatomie noch keinen Aufschluss darüber gebracht, wie die Drusen entstehen, ob sie überhaupt eine histologische Einheit darstellen oder ob verschiedene Prozesse nur ein annähernd ähnliches ophthalmoskopisches Bild erzeugen, ob sie Ausscheidungsprodukte von Zellen sind oder degenerierte Zellen selbst mit synzytialen Neigungen. Mangels einer anatomischen Untersuchung muss auch für unseren Fall die Frage nach der Entstehung der Drusen offen gelassen werden. Eines scheint nur jetzt allgemein anerkannt zu sein, worauf ich gegen Iwanoffs Ansicht zuerst aufmerksam gemacht habe, dass die Drusen des Sehnervenkopfes schon wegen ihres Sitzes nicht Abkömmlinge von Drusen der Glasklamelle sein können. Ferner scheint sicher zu stehen, dass sie sich mit Vorliebe bei chronisch degenerativen (Retinitis pigmentosa) oder nach entzündlichen Prozessen im Sehnerv und den angrenzenden

¹⁾ Niels Höeg: Über Drusen im Sehnervenkopf. Arch. f. Ophthalmologie LXIX, Bd. 1909, S. 355.



J. Oeller pinx.

Concretiones hyalinae papillo-retinales,
Retinitis pigmentosa



J. Oeller pinx.

Concretiones hyalinae papillo-retinales;
Retinitis pigmentosa

den Netzhautpartien auch jugendlicher Individuen entwickeln. Ob aber dabei die Pubertät eine Rolle spielt, scheint doch recht fraglich zu sein.

Auf einen ophthalmoskopischen Befund soll noch hingewiesen sein: auf sehr vereinzelte, kleine, meist rundliche glänzende Fleckchen und den fischblasenähnlichen, hellgrauweissen und weissgeränderten Plaques unten innen vom Sehnerv des rechten Auges. Es drängt sich ja wohl die Frage auf, ob sie dieselbe Abstammung haben wie die Drusen des Sehnervenkopfes. Grösse, Form, Farbe und Sitz legen aber doch die Vermutung nahe, dass

sie anderer Provenienz sein dürften. Gerade von der Retinitis pigmentosa und verwandter Krankheiten wissen wir namentlich auch durch anatomische Untersuchungen zur Genüge, dass sie gerne zu Drusenbildungen in der Glaslamelle der Aderhaut führen, die ja meist isoliert stehen, aber durch Verschmelzung auch grössere Herde bilden können. Das Zusammenbestehen von Drusen am Sehnervenkopfe und der Glaslamelle der Aderhaut kann nichts Auffallendes haben und kann nicht zu der Annahme verleiten, dass die ersteren deswegen Abkömmlinge der Lamina vitrea sein müssten.

On 12th. November 1907, Fritz A., the son of an innkeeper, aged 19 years, and August his brother, who was 13 years old, were admitted into the clinic. The two brothers, from their own account, had bad sight from their earliest childhood. They stated that during the previous year their vision had become markedly worse, particularly in the dusk and by diminished illumination. Their parents are not blood-relations. Specific disease was definitely denied. It was impossible to detect any signs of congenital syphilis in either of the brothers. Fritz is the second child of the family, and August the third; the eldest, a girl, is somewhat anaemic. During the fourth pregnancy abortion occurred. The fifth child, also a girl, suffers from rickets. The two sisters and the father, whose eyes it was also possible to examine, did not present any abnormality.

In the case of August, both eyes ($v. = \frac{3}{18}$) present a typical picture of retinitis pigmentosa with masses of pigment possessing the well-known delicate branching processes.

Fritz, who like his brother is of quite normal intelligence, suffered in childhood from pneumonia and scarlet fever.

Left eye (see B. Plate III; upright image): $v. = \frac{3}{24}$; concentric contraction of the field of vision down to 20°. Media clear. The optic disc shows no change in its colour. As to its outline, the outer edge, so far as it is visible, is the only part that is well-defined; the upper and the upper and inner border, which can be seen, is indistinct. As regards the calibre of the vessels there is also no abnormality. The inner, lower, and part of the outer margin of the disc, as well as the retina immediately adjacent, are hidden by peculiarly glassy, perfectly flat, flake-like, sharply defined masses of varying size and shape. These masses reflect the light along their margins more than elsewhere, with the result that they appear to be lined by a shining white border, while the flakes themselves present a light greyish-green colour. In certain positions of the ophthalmoscope they glisten in places like the green ice in a glacier. Their anterior surface does not exhibit any particular marking, except that on the large shield-shaped flake on the nasal margin of the disc, which is almost as large as a quadrant of the papilla, one can see a few lines of a lighter tint running in a nearly horizontal direction. There are two smaller rounded flakes situated on the inner border of this large one. The mass that lies on the temporal margin of the optic disc is the only one that from its crenated outline gives the impression of having been formed by the fusion of several smaller ones. The larger of the two on the lower edge of the disc exhibits one or two short but easily discernible projections. The course of the inferior retinal vessels is completely interrupted by these bodies; but one vein running towards the macula shines faintly through the upper edge of the nasal hyaline body. The upper and inner border of the disc is studded with whitish spots. Separated from these, but in close proximity to them, there is a very small, round, glistening white patch: a similar one can be seen near the upper and outer border of the papilla. Around the disc and these bodies the retina forms an areola of a greyish-yellow colour. On the nasal as well as on the temporal side of the disc, at a distance equal to two and four times the diameter of the papilla respectively from it, black and greyish-black masses of pigment begin to show themselves here and there. They take the form of very small spots rounded, angular, or fusiform, or of larger rounded patches and rings (either complete or broken on one side). Farther from the disc these patches increase in numbers, they lie closer to each other, and even form plaques of considerable size. It is only in the periphery that one finds in addition numerous patches with processes that anastomose with one another. As regards the choroid and the vessels in it that are visible no change can be noted.

Right eye (See B. Plate IV): $v. = \frac{3}{20}$. The field of vision is similar to that in the left. The colour of the disc does not show any material change. Its temporal margin is well-defined, but the nasal is blurred and the disc on this side shows a broad

yellowish-white band. On the lower part of the inner border one sees between an artery and a vein a large white patch with indistinct outline. The grey choroidal ring on the upper and outer edge of the disc is lined by a whitish ill-defined crescent. The inferior temporal artery, the inferior nasal vein, as well as a small macular artery are accompanied on the disc by a white sheath: otherwise, the vessels do not present any abnormality. At the lower and inner border of the disc, but separated from it by a greyish band, there is a greenish-white, well-defined quadrilateral mass of the same character as those found in the left eye. Close to the outer edge of the papilla lie two whitish rings; a vein crosses the upper one. These bodies are of a greyish tint in the centre. Masses of pigment, similar in form and arrangement to those in the left eye, are also met with here. At a distance of about $2\frac{1}{2}$ times the diameter of the papilla from the disc, and below and to its nasal side, there is an elongated silver-grey patch with clean-cut white border and one or two white glistening points on it. A few, round, white glistening spots, about the size of a small pin's head in the picture, are found here and there among the masses of pigment. As in the left eye, the choroid here shows nothing abnormal.

This case presents some points of great interest. It is remarkable that two brothers are from their earliest years the subjects of a disease of the fundus, which, although it must be classed as retinitis pigmentosa, shows slight differences in the two patients. For while in the younger brother August the typical pigment-spots with their branching processes largely predominate, it is the rounded masses of pigment, such as one is wont to see in specific chorioretinitis, that are the most numerous in the case of Fritz. It was, however, impossible to discover any definite cause or any other concomitant symptom suggestive of syphilis. The disease in the fundi of the elder brother is, moreover, especially interesting from the extremely rare condition which it presents, viz. the peculiar hyaline masses that are found partly in front of the edge of the disc and partly in the retina immediately adjoining it. They have undoubtedly a great resemblance to the so-called Hyaline Bodies (Drusen) at the optic disc which have only recently been exhaustively described by Niels Höeg¹⁾. The masses in this case, however, have a different position from those in the great majority of the cases that have been recorded. While in the latter the bodies lie in the tissue of the optic papilla or grow from it forwards into the vitreous, there are no bodies visible in the tissue of the disc itself in my case. It is only at the upper and inner margin of the disc in the left eye and the lower and inner of the right that there is in one or two places a suggestion of the commencement of such bodies. The most of the concretions in this case lie in front of the edge of the disc but are nevertheless probably loosely connected with it. While the retinal vessels are in most cases not interrupted, (vide the collection of cases on Plates 32 and 33 of Niels Höeg's article) their course is obscured in this as in Morton's case (see Trans. Oph. Soc. Vol. XXIII — T. S.), in two cases recorded by Nieden, and the second case of Niels Höeg, without, however, any visible obstruction in their circulation being produced. The hyaline bodies in the great majority of the observations that have been recorded are described as small, spherical, glistening nodules that often scarcely attain the diameter of a large retinal vein, and exhibit a distinct tendency to assume a mulberry shape by the fusion of several together. In my case the bodies are relatively few in number, and are large examples of their kind.

Moreover they are not spherical but perfectly flat, most of them being angular in contour. These ophthalmoscopic differences may indeed suggest the idea that we have here a peculiar kind of hyaline bodies. But whether they are of different origin, or their shape was perhaps determined solely by differences in growth that

¹⁾ Niels Höeg: On hyaline bodies at the optic disc. Arch. f. Ophthalmologie, Vol. LXIX, 1909, p. 355.

depended on their position, are questions that must be left unanswered. The situation of the concretions, indeed, supports the well-founded presumption that they have arisen not from the tissue of the disc but from the innermost layers of the retina, from which they have then further developed under the hyaloid membrane. Certain it is that the origin of these bodies is not exclusively bound up with the tissue of the optic papilla. Direct proof of this is afforded by the mass in the right eye that lies entirely outside the disc. The two bright circles situated close to the temporal margin of the disc in the same eye should probably also be regarded as the outlines of perhaps more recent and more translucent bodies. The upper of these two then would of course necessarily lie somewhat deeper in the tissue of the retina, since a vessel crosses it. Unfortunately microscopical examination has so far failed to solve the problem of the origin of these bodies — whether they represent a distinct histological condition, whether various processes only give rise to an ophthalmoscopic picture that is approximately common to all, or whether they are the products of cells, or degenerated cells themselves which tend to become closely massed together. In this case too the question of the origin of these bodies must in the absence of anatomical examination be left an open one. One point has only now become generally recognised (I first drew attention to it in opposition to Iwanoff's theory) that the bodies at the optic disc by reason of

their very situation cannot be derived from the colloid bodies of Bruch's membrane. Another point seems established, that they are more liable to develop in chronic degenerative processes (retinitis pigmentosa) or after inflammatory conditions of the optic disc and adjacent retina even in young individuals. But whether the age of puberty plays any part in this is a very doubtful question.

There is one point in the ophthalmoscopic picture that should be again referred to, viz. the small, mostly rounded, glistening white specks scattered here and there among the masses of pigment, and the elongated greyish-white plaque with its white border observed in the right eye below and to the nasal side of the disc. The question at once arises whether these are of the same origin as the hyaline bodies on the disc. Their size, shape, colour, and position, however, all support the idea that this is not so. It is just from retinitis pigmentosa and allied diseases that we have gained ample knowledge by microscopical examination that they readily lead to the formation of colloid bodies in Bruch's membrane, which certainly occur usually separate from each other but may become confluent and thereby form plaques of considerable size. The coincidence of bodies at the optic disc and in the membrane of Bruch is nothing remarkable, and cannot possibly mislead one into the supposition that the former must therefore be derived from the lamina vitrea.

C.

Erkrankungen der Netzhaut. .

Diseases of the Retina.

Tab. XX.

RETINITIS PIGMENTOSA ET PUNCTATA ALBESCENS OCULI
DEXTRI.

C. Tab. XX.

Retinitis pigmentosa et punctata albescens oculi dextri.

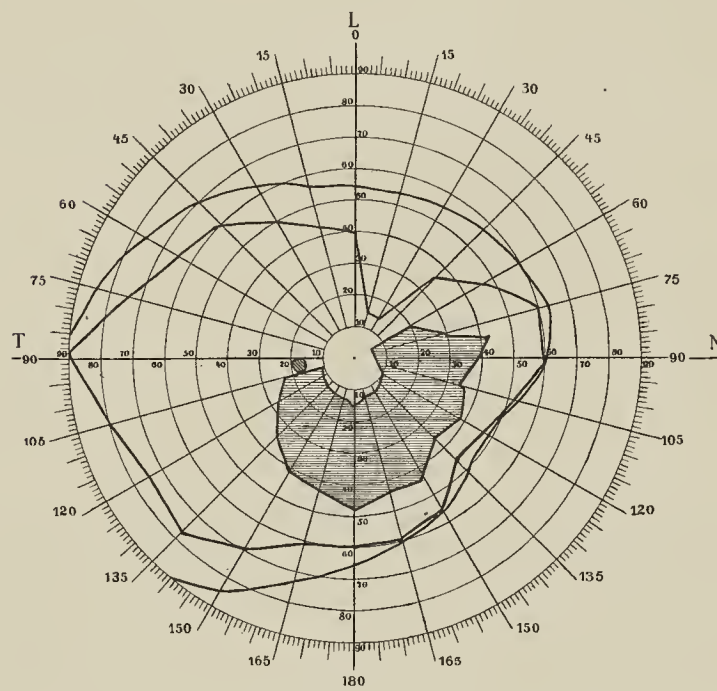
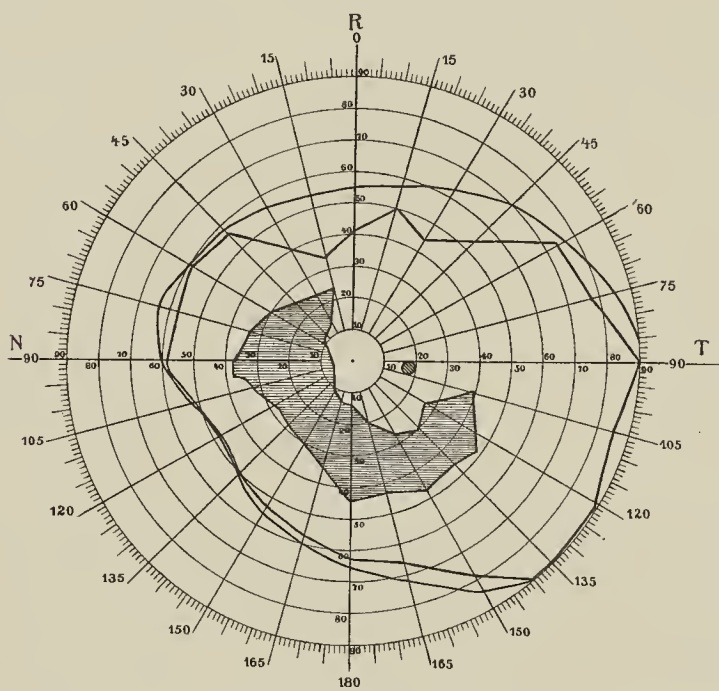
Der 19 jährige Drechsler H. H. wurde am 2. XII. 07 in die Klinik aufgenommen mit der Angabe, dass er seit 9 Jahren, namentlich in der Dämmerung, schlecht sehe und dass das Sehvermögen immer noch mehr abnehme. Vor 2 Jahren will er Rheumatismus gehabt haben. Vater und Mutter sind Geschwisterkinder. Die Eltern und die zwei älteren Schwestern haben ein sehr gutes Sehvermögen, sowie auch die zwei Schwestern aus der ersten nicht konsanguinen Ehe.

Eine interne Untersuchung ergab keine nachweisbare Anomalie, speziell wurde bei in verschiedenen Intervallen vorgenommenen Proben der Urin stets frei von Eiweiss und Zucker gefunden. H. zeigt eine seinem Milieu durchaus entsprechende geistige Entwicklung.

Beide Augen haben mit $+2$ Dioptr. $S = \frac{1}{20}$. Das Gesichtsfeld (siehe beifolgendes Schema) zeigt ein ziemlich breites, um

der Aderhaut vollkommen deckt, während nach den anderen Seiten der Papille und in der Peripherie die normalen Aderhautgefässe mit den Intervaskularräumen deutlich zu sehen sind. Schon in der Zone der beschriebenen Flecke treten sehr vereinzelt kleine schwarze, meist dreieckige Pigmentherde auf. Gleich ausserhalb des dargestellten Bildes werden sie rasch sehr zahlreich und bilden eine breite halbringförmige Zone, die die Papille umgreift, aber nach innen unten offen ist. Die Pigmentherde dieser Zone haben grösstenteils zierliche, knochenkörperchenähnliche Ausläufer treibende Formen. (Auf die Wiedergabe dieser Pigmentherde musste verzichtet werden, da das Bild zu gross geworden wäre.) An mehreren Stellen sieht man hinter den Pigmentherden ziemlich scharf abgegrenzte Inseln sklerotischer Aderhautgefässe. Die Peripherie des Hintergrundes ist frei von Pigmentherden.

H. stellte sich nach seiner Entlassung am 14. XII. 07 am



den Fixationspunkt gelegenes Skotom annähernd von der Form eines Halbringes, der nach oben aussen offen ist. Die peripheren Grenzen sind nur sehr wenig eingengt. Das Spiegelbild ist auf beiden Augen gleich.

Rechtes Auge (C Tab. XX; aufrechtes Bild):

Medien vollkommen klar. Papille leicht vertikal oval, ihre Grenzen allseitig scharf. Ihre temporale Hälfte ist hellgrauweiss; die nasale ist ebenfalls weisslich, hat aber noch einen Stich ins gelbrötliche. Von seiten der Gefässe ist nur eine eben merkliche Verschmälerung der Arterien wahrnehmbar. Die Zahl der makularen Gefässe ist eine sehr spärliche. In der Fovea centralis liegt ein ziemlich grosser, leicht diagonal gestellter, hantelförmiger, grünlichweisser, scharf begrenzter Herd, der von einem hellroten Hofe umgeben ist. Zahlreiche, aber sehr schwer sichtbare, schwach konturierte, lange, graugelbliche Radien streben ähnlich gruppiert wie eine albuminurische Sternfigur nach diesem Hofe hin, ohne ihn jedoch zu erreichen. Sie lösen sich unmerklich in einem verschwommenen gelbrötlichen Farbentone auf. An ihr peripheres Ende setzen sich da und dort, namentlich temporal und nach oben vereinzelte, rundliche, hellgelbliche Fleckchen an. Oberhalb der Netzhautmitte entlang einer makularen Arterie treten sie in grösserer Zahl auf und haben die Neigung miteinander zu verschmelzen. Dieselben Flecke, aber in grösseren Zwischenräumen voneinander liegend und ohne jedes Abhängigkeitsverhältnis von den Gefässen trifft man namentlich in dem Areal zwischen der Arteria macularis und den oberen temporalen Gefässen, während sie nach anderen Richtungen um die Papille und in der Peripherie vollkommen fehlen. Sie sind von wechselnder Grösse; die grössten haben annähernd den Durchmesser einer grossen Netzhautvene. Sie sind gelblichweiss, aber glanzlos; viele sind scharf gezeichnet, manche heben sich aber nur eben merklich von der Umgebung ab. Nur ganz vereinzelt liegen direkt neben einem Pigmentherde. Die Netzhautgefässe ziehen über sie hinweg. Der Bezirk, in den diese Flecke eingebettet sind, hat eine eigentümliche hellgraurötliche trübe Färbung, die das Stroma

22. III. 08 wieder vor. Der grosse Herd in der Fovea centralis war vollständig verschwunden und die Sternfigur noch schwerer zu sehen. Die übrigen Details waren sich gleich geblieben.

Bei der letzten Untersuchung am 14. VIII. 09 erwies sich der Urin wieder frei von Eiweiss. Von der früher sehr ausgebildeten Sternfigur waren nur noch ganz wenige Radien eben wahrnehmbar. Die gelblichweissen Fleckchen bestehen in gleicher Zahl und Grösse fort; weitere Pigmentherde haben sich zwischen ihnen nicht entwickelt.

Im geschilderten Falle liegen zwei ophthalmoskopisch scharf differenzierte Hintergrundserkrankungen vor. Es drängt sich nun die Frage auf, ob es sich um ein zufälliges Zusammentreffen zweier in ihrem Wesen verschiedener Erkrankungen handelt oder ob beiden Affektionen nicht doch ein gemeinsames ursächliches Moment zugrunde liegt. Angesichts der charakteristischen Pigmentformen und des anamnestischen Momentes der Konsanguinität der Eltern kann über die Berechtigung der Diagnose Retinitis pigmentosa kein Zweifel bestehen. Allerdings handelt es sich nicht um die gewöhnliche in der Peripherie des Hintergrundes einsetzende, sondern um die zuerst intermediär auftretende Pigmentdegeneration, als deren typische funktionelle Störung das Ringskotom anzusehen ist. Der Herd in der Fovea centralis, die eigentümliche Sternfigur in der Makula und die zahlreichen gelblichweissen Flecke könnten nun wohl den Gedanken erregen, dass zu einer Retinitis pigmentosa zufällig einmal sich eine albuminurische Entzündung gesellt hat. Es sei deswegen noch einmal betont, dass trotz wiederholt vorgenommener Untersuchungen der Urin stets sich vollkommen eiweissfrei erwies. Übrigens lassen sich auch die ophthalmoskopischen Symptome, obschon sie eine gewisse Ähnlichkeit mit der Retinitis albuminurica zeigen, bei genauerer Würdigung doch nicht als solche deuten. Die allseitig scharfe Konturierung der atrophischen Papille, der gänzliche Mangel entzündlicher Erscheinungen von seiten der Netzhaut, das Fehlen jeder Spur einer Blutung, der ganz normale Gefässverlauf schliessen auch eine chronische albuminurische Entzündung aus. Der grosse



J. Oeller pinx.

Retinitis pigmentosa et punctata albescens.

foveale Herd muss wohl mit grösster Wahrscheinlichkeit als ein Fettherd angesprochen werden. Aber ganz ähnliche Herde werden ja auch bei anderen Hintergrundserkrankungen beobachtet, die nicht albuminurischer Natur sind. Ich verweise neben anderen Beobachtungen nur auf B Tab. III meines Atlas der Ophthalmoskopie, in der in einem Falle einer rasch sich entwickelnden Stauungspapille ein fovealer Herd von der gleichen Form und Grösse abgebildet ist. Auch die Sternfigur des vorliegenden Falles kann nicht für albuminurisch gehalten werden. Es ist ja eine bekannte klinische Erfahrung, dass die Sternfigur durchaus nicht pathognostisch für Retinitis albuminurica ist. Ganz lehrreich ist in dieser Beziehung eine Zusammenstellung von Beobachtungen in der Neurologie des Auges von Wilbrand und Sängers¹⁾. Es kann nicht genug betont werden, dass die beschriebene Sternfigur mit der albuminurischen aber überhaupt nicht identisch sein kann. Der albuminurische Stern, ob er nun gänzlich ausgebildet oder nur teilweise angelegt ist, ist viel schärfer gezeichnet, die einzelnen Radialen heben sich infolge ihres Fettgehaltes durch ihren leuchtenden, gelblichweissen Seidenglanz vom meist dunkler getonten Untergrunde der Makula viel prägnanter ab. Die Sternfigur des vorliegenden Falles ist dagegen nur äusserst schwer zu sehen; ihre Strahlen sind nur ganz diskret angedeutet mit einem nur um eine Nuance helleren Farbenton; sie haben meist in ihrem ganzen Verlaufe den gleichen Durchmesser und lösen sich mit ihrem peripheren und makularen Ende nur ganz verschwommen im Hintergrundstone auf. Ich habe diese Art Sternfigur schon öfter gesehen (cf. meinen Atlas seltener ophthalmoskopischer Befunde C Tab. XIV u. C Tab. XVI), sie ist aber wohl wegen der Schwierigkeit der Wahrnehmung offenbar nur wenig bekannt, obwohl sie durchaus nicht so selten zu sein scheint. Ich kann nur meine früher schon ausgesprochene Vermutung wiederholen, dass diese Form kaum mit einer Anhäufung von Fettkörnchenzellen im Gewebe etwas zu tun hat, wenn auch eine vollständig befriedigende Erklärung für ihr Zustandekommen mangels anatomischer Untersuchungen nicht gegeben werden kann. Am wahrscheinlichsten ist mir immer noch die Annahme, dass eine ganz zarte Faltenbildung in der Netzhaut vorliegen dürfte. Auch der anatomische Charakter der kleinen weissgelben Flecke kann nicht präzisiert werden. Da sie jetzt nach fast zweijähriger Beobachtungszeit noch in gleicher Anordnung zu konstatieren sind, sind sie jedenfalls keine passageren Gebilde. Mit albuminurischen

¹⁾ Wilbrand und Sängers, Pathologie der Netzhaut. IV. Bd. 1. Heft der Neurologie des Auges. S. 319.

Fettherden bieten sie jedenfalls wenig Vergleichspunkte, da sie bei eng begrenzter Lokalisation zu klein sind, keine Neigung zur Bildung grösserer Plaques zeigen und den eigentümlichen Fettglanz vermissen lassen. Man wird wohl deswegen, da die Erkrankung als selbständiger Prozess kaum unter irgend einem Typus der Hintergrundserkrankungen subsumiert werden kann, annehmen dürfen, dass sie doch mit der Retinitis pigmentosa in einem ursächlichen Zusammenhange stehen müsse. Allerdings ist mir wenigstens aus der Literatur kein Fall bekannt, in dem weisse Flecke neben einer typischen getigerten Netzhaut gesehen wurden. Wohl wurden weissliche Flecke mit Pigmentherden schon einige Male beschrieben von Scimomi, Gayet, Nettleship¹⁾, Quirin²⁾. Allem Anscheine nach hat es sich aber in keinem der Fälle um die der Ret. pigm. eigenen Pigmentformen gehandelt. Die im vorliegenden Bilde sichtbaren Herde sind ja wohl auch nicht als charakteristisch zu betrachten, die in weiterer Entfernung aber auftretenden sind vollständig typisch für Ret. pigm. Die weisslichen Flecke meines Falles erinnern an die Retinitis punctata albescens, die Fuchs³⁾ beschrieben hat, wenn auch die Herde anscheinend schärfer gezeichnet waren und die Sternfigur fehlte. Es werden eben auch verschiedene Stadien der Entwicklung angenommen werden müssen, innerhalb welcher dann das Hintergrundbild variieren kann. Fuchs hat in seiner Arbeit vor dem Missbrauch der Diagnose Ret. punctata mit Recht gewarnt, da zweifellos eine Reihe verschiedener Affektionen des Hintergrundes, z. B. die Drusen der Glaslamelle, mit diesem Namen belegt werden. Fuchs hat nun für die Ret. punctata alb., die ausser den weissen Flecken in der Netzhaut noch bestimmte andere klinische Symptome zeigen muss: Herabsetzung der zentralen und peripheren Sehschärfe, Hemeralopie, Konsanguinität der Eltern, Bestehen der Affektion seit Kindheit, auf die innige Verwandtschaft mit der Ret. pigmentosa aufmerksam gemacht. Der vorliegende Fall scheint nun die seltene Kombination dieser zwei Hintergrundserkrankungen darzustellen, die, obwohl wesensverwandt, für gewöhnlich doch nur getrennt vorkommen. Sich über die anatomischen Veränderungen zu äussern, die den weisslichen Herden zugrunde liegen, ist wohl solange ein missliches Beginnen, als nicht anatomische Untersuchungen vorliegen.

¹⁾ cf. Wilbrand und Sängers. Neurologie des Auges. IV. Bd. 1. Hälfte die Pathologie der Netzhaut. S. 86.

²⁾ Quirin, Über Retinitis punctata albescens. Klinische Monatsblätter f. Augenheilkunde. XLII. 2. S. 19.

³⁾ Fuchs, Über zwei der Ret. pigm. verwandte Krankheiten etc. Archiv f. Augenheilkunde. XXXII. S. 111. 1896.

H. H., a turner, aet. 19 years, was on 2nd Dec. 1907 admitted into the clinic with the statement that his sight had been defective for the past nine years, especially in the dusk, and was continually becoming worse. He asserts that he suffered from rheumatism two years ago. His father and mother are first-cousins. His parents as well as his two eldest sisters have very good sight, so also have the two sisters that were born of a former non-consanguineous marriage.

A clinical examination of the patient failed to reveal any pathological condition whatever; special attention was paid to the urine which, although tested at various intervals, was on each occasion found free from albumin and sugar. The intelligence of the patient quite corresponds with his surroundings.

In both eyes V. c + 2 D. = 1/20. The field of vision (vide the accompanying charts) presents a fairly broad scotoma situated round the point of fixation; it is roughly of the form of a semi-circle with its open side pointing upwards and outwards. The periphery of the visual field is only very slightly contracted. The ophthalmoscopic appearances are the same in both eyes.

Right eye (C. Plate XX: upright image): —

Media perfectly clear. The optic disc is slightly vertically oval in shape, its outline is everywhere well-defined. Its temporal half is of a bright greyish-white colour; the nasal half is also whitish, but it shows, besides, a faint yellowish-red tinge. As regards the blood-vessels no change can be observed beyond a just noticeable contraction of the arteries. The number of vessels going to the macula is very small. At the fovea centralis one sees a fairly large well-defined patch surrounded by a bright red areola: it is of a dumb-bell shape, lying slightly obliquely, and has a greenish-white tint. Towards this areola numerous long greyish-yellow streaks, that are faintly outlined and very difficult to see, converge after the manner of the star-shaped figure in albuminuric retinitis, but they do not run quite up to it. They merge imperceptibly into an indistinct yellowish-red tone. Round, light yellow-

ish spots are scattered here and there about their peripheral ends, particularly on the outer and upper sides. Above the macula they are found in greater numbers along the course of a macular artery and here they have a tendency to run into each other. Similar spots, situated however at greater distances from one another and quite independent of the vessels, are found in the space between the macular artery and the superior temporal vessels; but elsewhere in the neighbourhood of the optic disc as well as in the periphery of the fundus they are absent altogether. They vary in size, the largest having approximately the diameter of a large retinal vein. They are yellowish-white in colour, but are devoid of any lustre; many of them are sharply defined, while others again stand out just perceptibly from the surrounding fundus. Only a very few of them lie in direct contact with a pigment-spot. The retinal vessels course over them. The area of the fundus in which these spots appear presents a peculiar light greyish-red opaque colour that completely obscures the stroma of the choroid; while in all other directions around the disc and in the periphery the normal choroidal vessels with their interspaces can be plainly seen. Black pigment-spots are found here and there within the area occupied by the spots above described: they are few in number, small, and for the most part triangular in shape.

Immediately beyond the part of the fundus represented in the plate they become rapidly very numerous and form a broad zone in the shape of a semicircle that extends round the optic disc but is open in its lower and inner aspect. The great majority of the pigment-spots in this zone have delicate offshoots like the processes of bone-corpuscles. (It was impossible to reproduce these pigment-spots in the plate as it would have made the latter too large). At several places one can see fairly well-defined islands of sclerosed choroidal vessels behind these spots. The latter are absent entirely in the periphery of the fundus.

The patient was discharged on 14th Dec. 1906 and came up for examination again on 22nd March 1908. The large patch at the

fovea centralis had entirely disappeared, and the star-shaped figure was more difficult to see than before. The other details of the fundus remained unchanged.

On the occasion of the last examination on 14th August 1909 the urine was again found free from albumin. All that remained of the "star" that was formerly so complete were only a few streaks. The yellowish-white spots remain unaltered both in number and size: there has been no further development of the black pigment patches between them.

The present case illustrates two pathological conditions of the fundus that are ophthalmoscopically sharply differentiated from each other. The question now arises whether we have here to deal with the accidental coincidence of two essentially different diseases, or whether there is a common aetiological factor underlying them both. In view of the characteristic black pigment-spots and the history of consanguinity in the parents there can be no doubt about the correctness of the diagnosis of retinitis pigmentosa. It is true it is not the usual form of pigmentary degeneration commencing in the periphery of the fundus, but one that has appeared first in the equatorial region, of which the ring-shaped scotoma must be regarded as the corresponding typical disturbance in function. Now the presence of the patch at the fovea centralis, the peculiar "star" round the macula and the numerous yellowish-white spots might well inspire the idea that inflammation of albuminuric origin has been accidentally super-added to the retinitis pigmentosa. We must therefore once more emphasise the fact that the urine in spite of repeated examinations was always found perfectly free from albumin. Moreover, although the ophthalmoscopic signs bear a certain resemblance to those of albuminuric retinitis, they really do not, on closer analysis, represent such. The clean-cut outline of the whole atrophied disc, the complete absence of any sign of inflammation in the retina or any trace of haemorrhage, as well as the perfectly normal course of the vessels exclude the possibility of a chronic albuminuric retinitis. The large patch at the fovea is most probably to be regarded as a focus of fatty degeneration. Patches exactly similar to this, however, are found in other pathological conditions of the fundus that are not albuminuric in character. Of many such observations I would refer only to Plate B. III of my Atlas of Ophthalmoscopy, which gives an illustration of a patch at the fovea of similar shape and size in a case of choked disc that developed very rapidly. Neither can the star-shaped figure in this case be regarded as "albuminuric". It is of course a well known clinical fact that the "star" at the macula is by no means pathognomonic of albuminuric retinitis. In this connection a collection of observations in the "Neurology of the Eye" by Wilbrand and Sanger¹⁾ is most instructive. We cannot lay too much emphasis on the fact that the star-figure here described cannot be identical with the albuminuric type. The latter, whether it is complete or only partially developed, is much more sharply defined, while the individual rays in it owing to their brilliant yellowish-white sheen (due to the fat they contain) stand out with much greater prominence from the underlying macula which is usually of a darker tone. In this case, on the other hand, the "star" can be seen only with the greatest difficulty; its rays are only just outlined by a tint a shade lighter than the background; the most of them preserve the same diameter throughout their whole

course and at their macular and peripheral ends disappear quite imperceptibly into the tone of the fundus. I have not infrequently observed this type of star-shaped figure before (vide my Atlas of Rare Ophthalmoscopic Conditions, C. Plates XIV and XVI, Part V); but it is apparently only little known owing to the difficulty with which it can be made out, although it does not seem to be so very uncommon. I can only repeat the suggestion that I have already put forward, that this appearance can scarcely have anything to do with the accumulation of fat-containing leucocytes in the tissue, although it is impossible in the absence of microscopical examination to give a perfectly satisfactory explanation of their occurrence. The view, that I still think the most probable one, is that there is here a formation of fine folds in the retina. Another point that cannot be definitely decided is the anatomical structure of the small yellowish-white spots. Seeing that they have been under observation for nearly two years and still preserve the same arrangement, they are at all events not mere transitory appearances. They offer very few points of comparison with the patches of fatty degeneration in albuminuric retinitis at any rate, for while they are found within a very limited area they are too small, they show no tendency to the formation of large plaques, and they lack the peculiar lustre exhibited by fat. Seeing therefore that this affection as being an independent process can hardly be classed under any type of disease of the fundus, one may be entitled to assume that it must have some aetiological connection with the retinitis pigmentosa. Of course there is no case in the literature known to me at least, where white spots were observed along with a typical "tigered" retina. Certainly white specks simultaneous with pigment-spots have been several times described, e. g. by Scimomi, Gayet, Nettleship¹⁾, Quirin²⁾. But apparently in none of these cases did the pigment take the form peculiar to retinitis pigmentosa. Neither can the patches that are reproduced in the plate before us be regarded as characteristic, although those occurring farther away from the disc are absolutely typical of this disease. The white spots in this case remind one of Retinitis punctata albescens which Fuchs³⁾ described, although the spots were apparently more sharply contoured and the star-figure was absent. One cannot but assume that there are various stages of their development, so that the ophthalmoscopic appearances may vary according to these. Fuchs has rightly given in his article a warning against the wrong use of the term "Retinitis punctata" in diagnosis, for there is no doubt that there is a large number of different affections in the fundus, e. g. the (colloid) bodies of Bruch's membrane, to which this name has been applied. As to true Retinitis punctata albescens, which, in addition to the white spots in the retina, must exhibit other definite clinical signs, viz. diminution of the central and peripheral vision, night-blindness, consanguinity in the parents, continuance of the affection from childhood, Fuchs has drawn attention to the close relationship between it and retinitis pigmentosa. The present case seems to illustrate the rare combination of these two diseases, which, although related to each other in origin, as a rule only occur apart. It would be a dangerous thing to express an opinion on the anatomical changes underlying the white spots, so long as there are no records of microscopical examinations to hand.

1) Wilbrand and Sanger, loc. cit. p. 86.

2) Quirin, On retinitis punctata albescens. Klinische Monatsblatter fur Augenheilkunde XLII. Part. 2, p. 19.

3) Fuchs, On two diseases allied to retinitis pigmentosa. Archiv fur Augenheilkunde XXXII. Page 111. 1896.

1) Wilbrand and Sanger, Pathology of the Retina. Vol. IV, Part. I. of "The Neurology of the Eye". p. 319.

D.

Erkrankungen der Aderhaut.

Diseases of the choroid.

Tab. V.

TUBERCULUM CHORIORETINALE SOLITARIUM OCULI
SINISTRI.

D. Tab. V.

Tuberculum chorioretinale solitarium oculi sinistri.

Mit 2 Abbildungen im Text.

Die 38 jährige Schuhmachersfrau M. Sch. wurde am 7. VII. 1908 in die Klinik aufgenommen wegen einer seit Anfang Mai stetig zunehmenden Sehschwäche des linken Auges, die sich mit Kopfschmerzen und einer Abnahme des Körpergewichtes vergesellschaftete. Vater und Geschwister sollen gesund sein. Die Mutter starb vor 5 Jahren aus einer nicht bekannten Ursache. Von ihren 11 Kindern sind 3 als Säuglinge gestorben.

Rechtes Auge: Ash (+ 2 D. cyl. Axe vert.) S = 6/9. Äusserlich und ophthalmoskopisch ohne Befund.

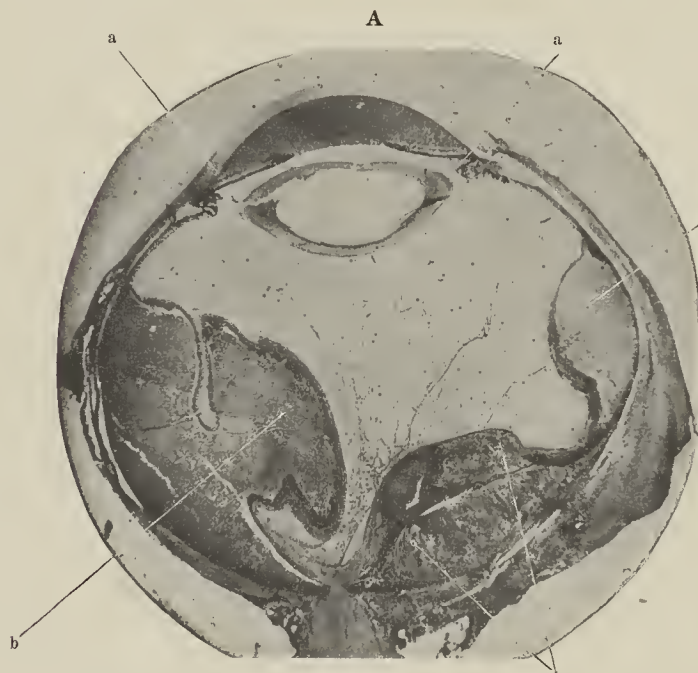
Linkes Auge: vollständig reizlos; Tension normal. Finger in 1 m exzentrisch. Das Gesichtsfeld (1 cm Marke) zeigt ein grosses zentrales Skotom, das sich in einen erheblichen Gesichtsfelddefekt nach oben fortsetzt. Medien klar. Temporal von der Papille, teils die makularen Partien einnehmend, teils aber noch eine ziemliche Strecke über die oberen temporalen Gefässe hinaufreichend sitzt eine rundliche, ca. 4 PD grosse, ausgesprochen gelbrötliche, halbkugelförmig gewölbte Geschwulst mit glatter Oberfläche. Die Niveaudifferenz beträgt 4 Dioptr. Der Tumor ist umgeben von einem graugrünen Hofe, der nach unten am breitesten ist und dessen äussere Ränder allmählich abfallend in das Rot des Hintergrundes übergehen. Der innere Rand ist namentlich nach unten innen scharf abgesetzt. (Ursprünglich war sein kreisförmiger Kontur nicht unterbrochen; erst allmählich schob sich wie im Bilde eine graugrüne Zone gegen den rötlichen Tumor vor.)

Protrusion des Auges und Chemosis eine diffuse Hornhauttrübung zu konstatieren. Am 15. VIII. wurde, nachdem die Protrusion des Auges und die Beweglichkeitsbeschränkung zugenommen, die Tension + 3 erreicht hatte und die Schmerzen auch mit Morphium kaum mehr gelindert werden konnten, auf eigenen Wunsch der Pat. in Chloroformnarkose die Enukleation des gänzlich erblindeten Auges vorgenommen. Von einer stärkeren Blutung in das Orbitalgewebe abgesehen, verlief die Operation und die Nachbehandlung normal. Am 5. IX. wurde die Pat. entlassen.

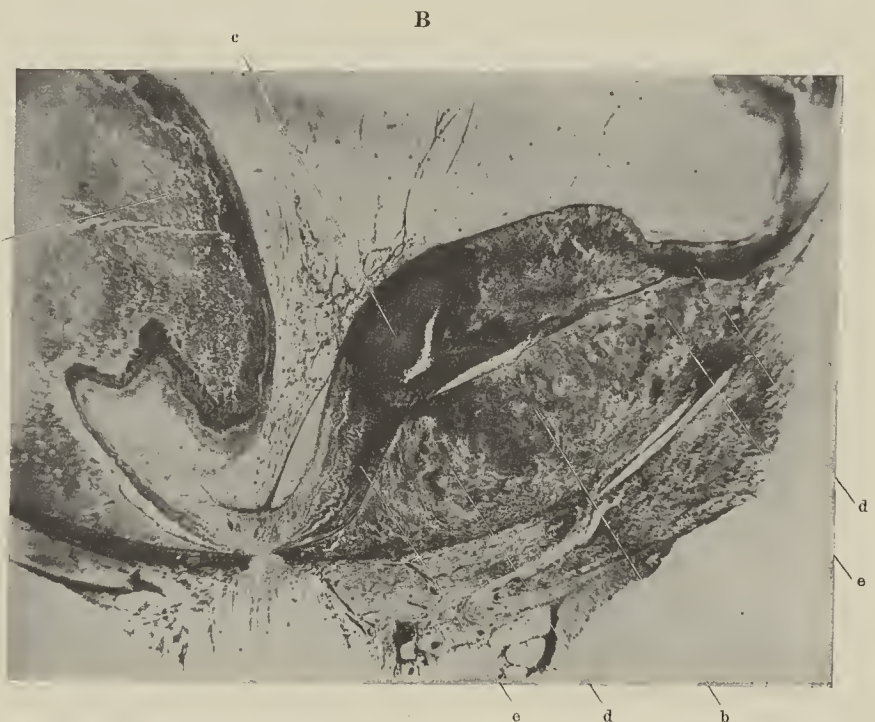
Vom 17. III. bis 15. IV. 1909 befand sie sich wieder in der hiesigen chirurgischen Klinik wegen Karies des Sternums mit multiplen Abszessen und einer beginnenden Kompressions-Myelitis.

Der enukleierte Bulbus wurde in Zenkerlösung fixiert, nach der gewöhnlichen Behandlungsmethode in Celloidin eingebettet und in Serien geschnitten.

Schon dem unbewaffneten Auge präsentiert sich auf einem Horizontalschnitt hart an die temporale Sehnervengrenze herangerückt ein mit glatter konvexer Oberfläche gegen den Glaskörper vorspringender Tumor von 7 mm horizontalem und 5 mm Dicken-durchmesser. Nasal ist die Netzhaut vom Sehnerveneintritt bis zur Ora serrata durch einen 9 mm breiten Erguss abgelöst, temporal dagegen beginnt die Ablösung erst etwas hinter dem Äquator. Papillarwärts von dieser Stelle liegt auf eine ganz kurze Strecke die Netzhaut der Aderhaut an, um dann in die retinale Hälfte



a) Periphere Irisverwachsung. b) Netzhautablösung. c) Solitär-tuberkel.



a) Netzhautablösung. b) Verkäste Partie in der chorioidealen u. c) in der retinalen Hälfte des Tuberkelnknotens. d) Partien mit zahlreichen Riesenzellen. e) Zellig-fibrinöses Exsudat.

Beide Abbildungen verdanke ich der Güte meines Kollegen Herrn Prof. Dr. Heim.

Der Hof zeigt nirgends Faltenbildung. Unten innen ist ein grauschwarzer Pigmentherd eingebettet. Die oberen temporalen Netzhautgefässe, in deren Verlaufe vereinzelte Blutungen zu sehen sind, heben sich im Tumor ganz scharf ab, sind aber in dem grünen Hofe nur ganz verschleiert zu erkennen. Die von den unteren temporalen Gefässen abzweigenden Äste sind vollständig gedeckt. Da das vorliegende Bild bei der grossen Niveaudifferenz nur bei Einstellung auf die wichtigste Hintergrundveränderung gewonnen werden konnte, erscheint die Papille mit dem Gefässursprung nur verschwommen. Mit Ausnahme etwas unbestimmter Grenzen bietet der Sehnerveneintritt kaum eine Anomalie. Auch sonst sind im Fundus keine weiteren Veränderungen zu sehen.

Die interne Untersuchung ergab eine Dämpfung beider Lungenspitzen, links stärker. Die Temperatur war normal. Im Urin weder Eiweiss noch Zucker.

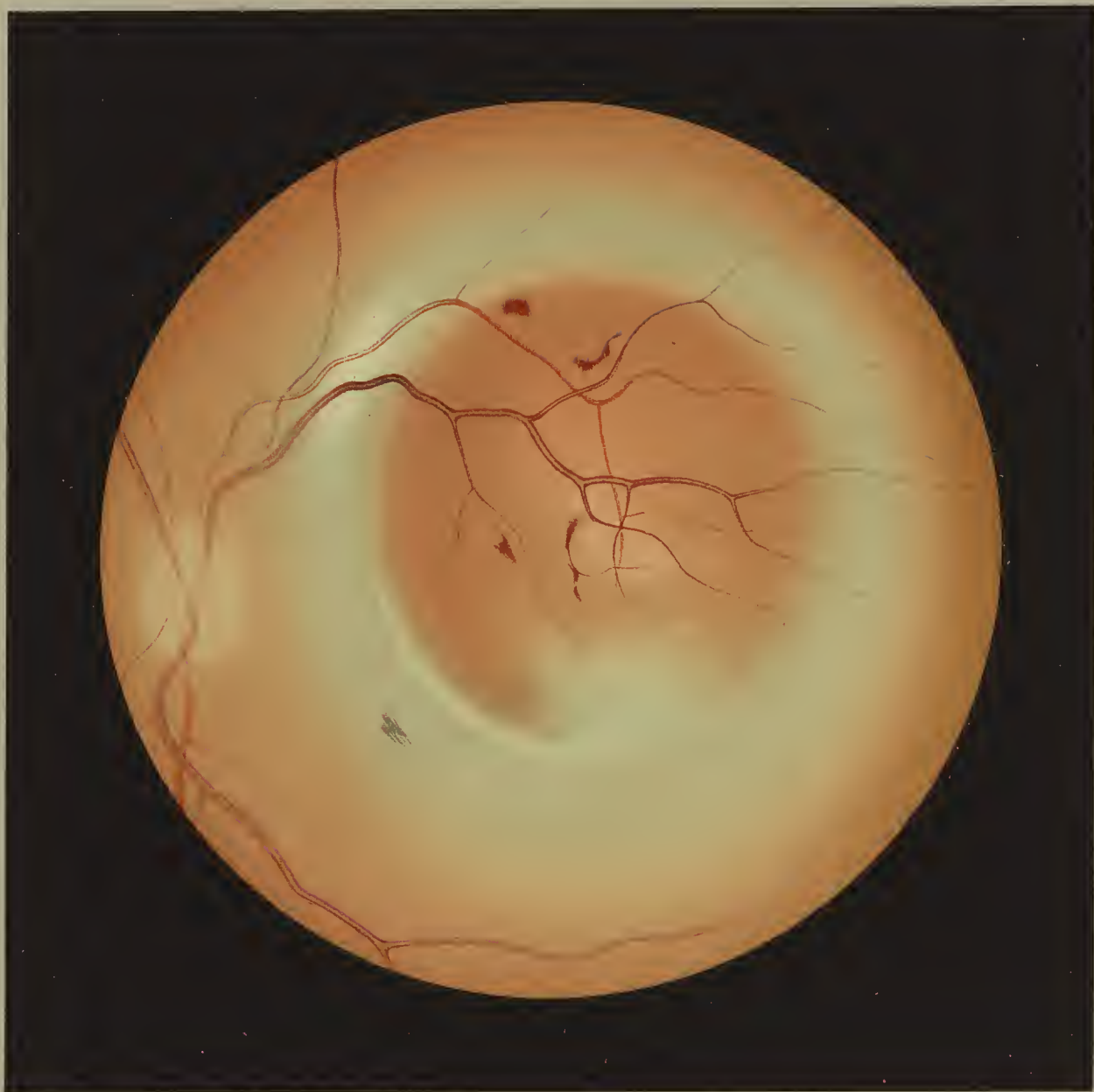
Bei dem zweifellos vorliegenden Tumor, seiner Lage in der Makulagegend und seiner Nachbarschaft zum Sehnerv und seinen Scheiden wurde der Patientin der Vorschlag der Enukleation gemacht, der aber zunächst zurückgewiesen wurde. Anfang August traten anfallsweise stärkere Schmerzen auf; es stellte sich ziliäre Injektion ein und bei stets normaler Tension war ein rasches Wachstum des Tumors zu konstatieren. Bei Tageslicht sah man bereits eine gelbliche Masse aus der Tiefe des Auges herausleuchten. Am 7. VIII. wurde aus diagnostischen Gründen 0,001 Alttuberkulin injiziert. Am 8. VIII. trat unter geringer Temperatursteigerung (37,6 Achselhöhle) eine stürmische Lokalreaktion ein. Unter vermehrter Ziliarinjektion bildeten sich hintere Synechien, Präzipitate an der hinteren Hornhautwand und eine so diffuse Glaskörpertrübung, dass Details des Hintergrundes überhaupt nicht mehr zu sehen waren. Am 11. VIII. stellte sich unter ausgesprochener Druckzunahme (T. + 1) vermehrter Kopfschmerz und Erbrechen ein. Am 13. VIII. war bei leichter

der Geschwulst überzugehen. In der Mitte des Tumors verläuft in seiner Längsrichtung eine sehr schmale Spalte, die ihn in zwei ziemlich gleichgrosse Hälften: eine chorioideale und retinale trennt.

Die mikroskopische Untersuchung lässt im chorioidealen Anteile der Geschwulst einen Kern und eine Randzone differenzieren. Im Kern ist mit Ausnahme der mit Rundzellen infiltrierten und durch sie auseinanderge-drängten Lamellen der Suprachorioidea die Struktur der Aderhaut mit ihren Gefässen und Stromazellen vollkommen untergegangen. Man findet grossenteils balkige und fleckige, homogene, in Eosin rotgefärbte Massen oder Haufen dicht aneinanderliegender, schlecht sich färbender, eben noch als solche erkennbarer Zellen und Zellfragmente eingebettet in feinkörnigen Detritus, der stellenweise durch kleinste Kernpartikelchen wie bestäubt ansieht. Diese Gewebsnekrose ist namentlich ausgesprochen gegen den inneren Rand des Tumors. Zwischen den verkästen Partien liegen da und dort gut erhaltene Rundzellen und Lymphozyten, selbst ganze Nester dieser zelligen Elemente und spärliche elastische Fasern zerstreut. Die den nekrotischen Kern umgebende Randzone, in der käsige Inseln nur sehr spärlich auftreten, ist hauptsächlich gebildet durch Züge dichtgedrängter Rundzellen, epitheloider Zellen und spärlicher Lymphozyten, zwischen welchen sehr vereinzelt pigmentierte Stromazellen, aber auffallend viele, meist senkrecht verlaufende, elastische Fasern auftreten. Besonders charakteristisch sind aber zahlreiche grosse Riesenzellen mit randständigen Kernen von Langhans'schem Typus, meist von einem Herd dichtgedrängter Lymphozyten umgeben. Während im nekrotischen Gewebe nur äusserst spärliche Gefässe anzutreffen sind, treten sie in dieser Randzone in etwas grösserer Zahl auf. Tuberkelbazillen konnten nirgends gefunden werden.

Die gesamte übrige Chorioidea ist in ihrer ganzen Ausdehnung in diffuser, nirgends miliare Knötchen bildender Form mit Leukozyten, epitheloiden Zellen und Lymphozyten meist so dicht durchsetzt, dass die Struktur der Aderhaut verwischt ist. Nur die wenig infiltrierte Suprachorioidea ist als zusammenhängende Schicht zu erkennen. Ganz dicht ist die Chorio-kapillaris mit Lymphozyten vollgepfropft. Hart hinter der temporalen Ora serrata ist ein schon mit freiem Auge wahrnehmbarer Bluterguss zwischen Glasklamelle und Retinalepithel zu sehen.

Das Retinalepithel sitzt in seiner grösseren Ausdehnung noch der Lamina vitrea auf. Aber selbst an diesen Stellen sieht man schon zwischen



J. Oeller pinx.

Tuberculum chorioretinale solitarium.

den Epithelzellen eingewanderte Leukozyten. An zahlreichen Stellen häufen sich diese zu mehr mindergrossen Herden an, die Epithelien vor sich herschiebend. An den grösseren Herden sind die Epithelien vollkommen abgestossen. Sie sind dann gequollen, ihr Pigmentgehalt reduziert. Mit den zahlreichen Rundzellen und Lymphozyten oft zu grösseren homogenen Ballen verschmolzen liegen sie im subretinalen Erguss.

Die Netzhaut ist über dem chorioidealen Anteil des Tumors fast in der gleichen Dicke und der gleichen Flächenausdehnung ebenfalls bedeutend verbreitert. Ihre Struktur ist in den äusseren Schichten vollkommen verloren gegangen; nur an einzelnen Stellen glaubt man aus einer bestimmten Anordnung der Kerne noch die Körnerschichten erkennen zu können. An Stelle der äusseren Schichten ist ein Gemengsel meist sehr dicht gedrängter Rundzellen getreten, unterbrochen von einzelnen Herden abgestossener rundlicher, meist noch Pigment führender Retinalepithelien. Zahlreiche in Eosin rotgefärbte, meist senkrecht verlaufende, oft wie Hyalin gequollen aussehende Faserzüge mit spindelförmigen Kernen durchsetzen das Ganze. Als Grenzsaum gegen den noch von der Lamina vitrea überzogenen chorioidealen Tumor zieht sich ein ziemlich dichter Fibrinfilz mit massenhaft eingelagerten Lymphozyten hin. In den inneren Schichten tritt die Anordnung der Stützfasern noch etwas charakteristischer hervor. Sie stellen meist gequollene balkenartige Gebilde dar. Sie sind durch Fibrinnetze, Blutungen verschiedener Ausdehnung und Zügen von Rundzellen und epitheloiden Zellen auseinandergedrängt. Entlang der Limitans int. stapeln sich Lymphozyten, in Fibrin eingebettet, in grosser Menge an. Gegen den abfallenden Rand des retinalen Tumors, namentlich an dessen papillarer Seite stösst man auf eine enorme kleinzellige Infiltration bis in die inneren Schichten herein, mit beginnender Verkäsung, die sich nach rückwärts in den chorioidealen Tumor verfolgen lässt, so dass an diesen Stellen eine Verklebung zwischen retinalen und chorioidealem Tumor durch Granulationsgewebe besteht. Nasal wie temporal von dieser Verbindungsbrücke drängt sich zwischen Netzhaut und Aderhaut ein mächtiges fibrinöses Exsudat mit polynukleären Leukozyten und Lymphozyten, papillärwärts namentlich auch eine starke Blutung einschliessend. Das Exsudat stösst nasal rasch sich verjüngend bis an die Papille, temporal bis zu dem schmalen Streifen, an dem zwischen Geschwulst und Netzhautablösung die namentlich in ihren äusseren Schichten dichtest mit Lymphozyten vollgepfropfte Netzhaut noch der Aderhaut aufliegt.

Im retinalen Tumor sind Riesenzellen mit Sicherheit nicht zu konstatieren. Auffallend ist der Reichtum an Gefässen auch der äusseren Partien der Geschwulst.

Die Netzhaut hat ausserhalb des Tumors ihr Strukturbild etwas besser bewahrt; wenigstens ist die innere Körnerschicht als solche zu erkennen. Die perzipierenden Elemente fehlen vollständig. An Stelle der äusseren Körner sind grösstenteils Lymphozyten getreten, manchmal zu etwas dichteren Herden gruppiert. Der ganze subretinale Raum ist ausgefüllt mit detritusartigen körnigen Massen, in die nur spärliche zellige Elemente eingelagert sind. Nur entlang der Chorioidea und der äusseren Netzhautschichten ziehen sich dichtere Züge meist polynukleären Leukozyten und Lymphozyten hin. Die inneren Netzhautschichten sind stark aufgefasert durch zierliche Fibrinnetze und zwischengelagerte Rundzellen und epitheloide Zellen. Eine Limitans int. ist nicht mehr zu differenzieren. In dem durch die Netzhautablösung zusammengedrückten Glaskörper sind deutlich Fibrillen zu erkennen, gestreckt verlaufend aus der Tiefe der Netzhautablösung, mehr wellig an der Ora serrata. Seine äusseren Schichten sind von grossmaschigen Fibrinnetzen und einer grossen Zahl zelliger Elemente durchsetzt, seine mittleren Partien dagegen sind fast ganz zellenlos und von feinsten Fibrinfäden durchzogen.

Mit Ausnahme einer mässigen Kerninfiltration der Gefässcheiden sind am Sehnerv keine besonderen Veränderungen nachweisbar.

Die Sklera zeigt nur auf Seite des Tumors eine wesentliche Verbreiterung bis zum Äquator. Sie ist dadurch bedingt, dass zwischen eine breite Lage der inneren und äusseren Lamellen zellige Elemente: Lymphozyten und mehrkernige Leukozyten, hauptsächlich aber ganze Züge junger Bindegewebsfasern mit langen spindelförmigen Kernen und zahlreiche strotzend mit Blut gefüllte Gefässe sich einschalten. An keiner Stelle der Sklera ist ein Durchwuchern von Geschwulstelementen wahrzunehmen.

Vorderer Bulbusabschnitt: Leichtes Ödem der hinteren Hornhautschichten. Periphere Irisverwachsung in ziemlicher Ausdehnung; Kammerwinkel mit polynukleären Leukozyten erfüllt, die auch noch in mässiger Zahl auf der vorderen Irisfläche liegen. Vorderkammer gänzlich mit körnigem Gerinnsel ausgegossen. Der Membrana Descemet. liegen vereinzelt Rundzellen an. Durch die ganze Dicke der Iris ziehen sich langgestreckte Räume hin, die mit Fibrin erfüllt sind. Spärliche Rundzelleninfiltration. Leichtes Ectropium uveae. An die Umschlagstelle des Epithels setzen sich Herde von Rundzellen und abgestossene Epithelien an, meist miteinander verklebt. Hintere Kammer erfüllt mit Fibrin und körnigen Massen. Der Ziliarkörper zeigt nur mässige Infiltration mit Rundzellen; auf der Innenseite seiner Fortsätze dagegen liegen zahlreiche Rundzellen, abgestossene Pigmentepithelien und freie Pigmentkörnchen. Die Zylinderzellen der pars

plana sind in die Länge gezogen, zwischen ihnen zahlreiche Rundzellen und Lymphozyten, die sich auch längs der Zonulafasern hin verbreiten. Die Linse bietet keine Besonderheit.

Über die Berechtigung der anatomischen Diagnose: Solitär-tuberkel der Aderhaut-Netzhaut kann kein Zweifel bestehen. Wenn auch in den durchsuchten Präparaten Tuberkelbazillen nicht gefunden wurden, so spricht doch die Histologie des Tumors: sein reiches Granulationsgewebe einerseits, seine ausgesprochene Neigung zur Verkäsung andererseits, die Anwesenheit zahlreicher Riesenzellen zu unzweideutig für die tuberkulöse Natur der Neubildung, ganz abgesehen von den anderen Symptomen der Spitzenaffektion und der Karies des Sternums. Schwieriger war in der ersten Zeit die rein ophthalmoskopische Diagnose. Das Spiegelbild bot doch gegenüber anderen Fällen manche Verschiedenheiten (cf. Haab, Atlas der Ophthalmoskopie, V. Auflage, Fig. 76). Während die Solitär-tuberkel für gewöhnlich weissliche oder gelbliche Knoten darstellen, so dass schon Verwechslungen mit Gliomen vorgekommen sind, musste die eigentümlich düsterrote Nuance des vorliegenden Falls wenigstens in der ersten Beobachtungszeit auffallen. Erst während eines ganz exzessiv raschen Wachstums nahm die Neubildung einen weissgelblichen Farbenton an. Es mag sein, dass die Farbe des noch jungen, sich entwickelnden Tumors etwas beeinflusst wurde durch den Kontrast mit dem intensiv graugrünen Reflex des umgebenden Hofes. Es lag nahe, diesen für eine gewöhnliche, durch einen serösen Erguss bedingte Netzhautablösung anzusprechen. Die ausgesprochene Ringform, die nicht die Andeutung einer Faltenbildung erkennen liess, musste aber eine besondere Art der Ablösung annehmen lassen. Die mikroskopische Untersuchung gibt die volle Erklärung: Das mächtige zelligfibrinöse Exsudat, ein toxisches Produkt, das zwischen Aderhaut und Netzhaut am Rande des Tumors sich einschleibt, muss zwar in zirkulärer Form die Netzhaut von ihrer Unterlage wegschieben, verlötet aber als plastisches Exsudat doch wieder beide Membranen miteinander. Zweifellos ist der grüne Hof um den Tumor durch dieses Exsudat bedingt. Allerdings dürfte auch die mächtige Hämorrhagie die Farbennuance etwas beeinflussen. Diese zirkuläre Ablösung war schon in der ersten Beobachtungszeit bei noch klaren Medien zu sehen. Die fast gänzliche Ablösung durch einen serösen Erguss im anatomischen Präparate trat erst ein, als wegen Trübung der Medien eine Spiegeluntersuchung nicht mehr möglich war.

Ein die ophthalmoskopische Diagnose sonst wesentlich unterstützendes Moment: zahlreiche miliare Herde in der nächsten Umgebung des Tumors vermisst man im vorliegenden Falle vollständig. Selbst die mikroskopische Untersuchung konnte weder in Uvea noch Retina miliare Knötchen nachweisen. Unser Fall gehört eben zu jenen¹⁾, in welchen die Toxine des Tumors eine diffuse Aderhautentzündung auslösen. Möglicherweise wurde dieselbe auch beeinflusst und gesteigert durch die diagnostische Tuberkulininjektion. Es ist bei der bekannten Tendenz der Tuberkulose, Entzündungen im Uvealtraktus auszulösen, sicher nicht ganz von der Hand zu weisen, dass die ja schon vorhandene Entzündung auch spontan mit dem Fortschreiten des Prozesses sich gesteigert hätte. Das Einsetzen ganz besonders stürmischer Erscheinungen fiel aber zeitlich so genau mit der Tuberkulininjektion zusammen, dass sich unbedingt die Annahme einer exzessiven Lokalreaktion aufdrängen musste, die zu einer therapeutischen Anwendung des Mittels nicht ermutigen konnte. Die starke Drucksteigerung, die im vorliegenden Falle im Gegensatz zu anderen Fällen mit Solitär-tuberkulose zu beobachten war, ist möglicherweise neben der Raumbewegung durch den wachsenden Tumor durch das rasche Anschwellen der Entzündung im Uvealtraktus bedingt gewesen.

¹⁾ Cf. Verderame: Anatomische Beiträge zur Solitär-tuberkulose der Papille. Klinische Monatsblätter XLVI, 5. Bd. 1908, S. 410.

On 7th July 1908 M. Sch., the wife of a shoemaker, aet. 38 years, was admitted into the hospital on account of a defect in the sight of her left eye, which had been steadily growing worse since the beginning of May and was accompanied with headache and loss of weight. Her father and the other members of the family are stated to be in good health. Her mother died 5 years before from some unknown cause. Of Patient's 11 children three died in earliest infancy.

Right eye: (H. As: + 2 D. cyl. axis vertical) V. = $\frac{6}{9}$. The condition of the eye both externally and internally is normal.

Left eye: perfectly quiet, T. n., V. = fingers at one metre eccentrically. The field of vision (taken with a 1 cm square) exhibits a large central scotoma that is continued upwards into a considerable defect in the field. Media clear. On the temporal side of the optic disc there is a dome-shaped tumour with smooth anterior surface which not only occupies the macular region but extends for a considerable distance above the superior temporal vessels: this tumour is circular in outline, it is of a pronounced yellowish-red colour, and its diameter is about four times that of the disc. On measurement with the ophthalmoscope there is a difference in level equal to 4 D. The tumour is surrounded by a greyish-green halo or zone, which is broadest at its lower part and on its outer margin merges gradually into the red tone of the fundus. The border of the zone next the tumour is sharply defined, especially at its lower and inner part. (Its circular outline was originally unbroken; but gradually a greyish-green "cloud" crept over the lower part of the reddish tumour, as is seen in the picture.)

There is no evidence of any folds anywhere over the surface of the zone. A patch of greyish-black pigment is imbedded in it

at its lower and inner part. The superior temporal retinal vessels, along the course of which one or two haemorrhages can be seen, stand out very sharply on the tumour, while in the green halo they appear as if covered by a veil. The branches coming off the lower temporal vessels are completely obscured. Since this picture, considering the difference in level of the various details of the fundus, could only be obtained by focussing the most important changes, the papilla together with the vessels at their point of entrance into the eye appears quite indistinct. Except for slight indistinctness in outline, the optic disc exhibits scarcely any abnormality. So too, throughout the rest of the fundus, no other changes can be observed.

An examination of the patient revealed some consolidation of the apices of both lungs, particularly the left. The temperature was normal. There was neither albumin nor sugar in the urine.

Seeing that this was undoubtedly a new-growth and considering its position in the macular region and its proximity to the optic nerve and its sheaths the patient was advised to have the eye removed, but she at first refused. In the beginning of August she had attacks of acute pain in the eye: ciliary injection appeared, and while the tension always remained normal it was observed that the tumour was growing rapidly. At that time a yellowish mass could be seen by daylight, shining out of the depth of the eye. On the 7th August an injection of 0.001 c. c. of "old" tuberculin was given for diagnostic purposes. On the following day a violent local reaction set in with slight rise of temperature (37.6 C., as taken in the axilla). The ciliary injection increased, and was accompanied by the formation of posterior synechiae, deposits on the posterior surface of the cornea, and such a diffuse haze in the vitreous that it was no longer possible to see the details of

the fundus. On 11th August, when there was a distinct rise in the tension ($T + 1$), increased headache and vomiting supervened. Two days afterwards slight proptosis of the globe with chemosis and a diffuse opacity of the cornea was observed. On the 15th, when the proptosis and the limitation of the movement of the eyeball became more marked, the tension rose to $+ 3$, and it was hardly possible to relieve the pain any longer even by the use of morphia, the eye which was now totally blind was at the patient's own request enucleated under chloroform anaesthesia. Apart from considerable haemorrhage into the orbital tissues the operation passed off without event and the after-treatment was normal. On 5th Sept. the patient was discharged.

From 17th March to 15th April 1909 she was again an in-patient in the Surgical Clinic on account of caries of the sternum with multiple abscesses and commencing myelitis due to compression.

The eyeball was fixed in Zenker's solution, was imbedded in celloidin in the ordinary way, and cut in serial sections.

Even with the naked eye one can see in a horizontal section a tumour with a smooth convex surface projecting into the vitreous and lying close up to the temporal edge of the disc: it measures 7 mm horizontally and is 5 mm thick. On the nasal side the retina is detached from the optic disc up to the ora serrata by exudation to a depth of 9 mm, while on the temporal half the detachment only begins a little behind the equator. Just posterior to this latter detachment the retina is adherent to the choroid for a very short distance, behind which point it passes into the retinal half of the tumour. A very narrow slit lies in the centre of this new-growth in its long axis and divides it into two nearly equal parts, a choroidal and a retinal.

Choroid. On examining the tumour microscopically one can distinguish in the choroidal half a central and a peripheral portion. In the former zone the structure of the choroid with its vessels and stroma-cells has, with the exception of the lamellae of the suprachoroida which are infiltrated with round cells and pressed asunder by them, been entirely destroyed. One finds for the most part homogeneous masses, either as elongated trabeculae or shorter irregular patches, stained red with eosin, or clumps of cells, that are still recognizable as such and densely packed together and staining badly, and fragments of cells imbedded in finely granular debris, which in places has the appearance of being dusted with very tiny granules. This necrosis is particularly well marked towards the inner border of the tumour. Between the caseous areas one finds well-preserved round cells and lymphocytes here and there, and even whole nests of these cells and a few elastic fibres scattered about. The peripheral zone surrounding the necrotic centre, in which caseous islands occur only very sparsely, is mainly composed of strands of round cells closely packed together, epithelioid cells and scanty lymphocytes, among which are found very few pigmented stroma-cells but a remarkable number of elastic fibres that are running for the most part in a vertical direction. The most characteristic feature, however, is the presence of numerous great giant-cells of the Langhans type with peripherally situated nuclei, most of these cells being surrounded by a zone of densely clustered lymphocytes. While in the necrotic tissue the blood vessels met with are extremely few, they are present in somewhat greater numbers in the peripheral zone. No tubercle bacilli could be found anywhere.

The rest of the choroid is throughout its entire extent diffusely infiltrated with leucocytes, epithelioid cells and lymphocytes, but nowhere in such a way that they form miliary tubercles: these cells pervade the greater part of the choroid so densely that its structure is obliterated. The suprachoroida, which is not so densely infiltrated, is the only part that is recognizable as a continuous layer. The choriocapillaris is most densely pervaded with lymphocytes. Close behind the ora serrata on the temporal side a haemorrhage, which is discernible even with the naked eye, can be seen between the lamina vitrea and the retinal epithelium.

Retinal epithelium. The pigment epithelium is for the greater part of its extent still contiguous to the lamina vitrea. But even in those parts one can see among the epithelial cells leucocytes that have wandered in. In many places these leucocytes are heaped together into larger or smaller clumps, pushing the epithelial cells before them. Opposite the larger clumps the epithelial cells are completely cast off. They are then swollen, and the amount of their pigment is reduced. They lie in the subretinal exudate with numerous round cells and lymphocytes, being all frequently massed together into large homogeneous clumps.

Retina. The retina over the choroidal portion of the tumour is thickened almost to the same degree and over an equal area. Its structure in the outer layers has entirely disappeared: only at a few isolated spots one imagines one can from a certain arrangement of the nuclei still make out the nuclear layers. The place of the outer layers is taken by an irregular mass of round cells packed for the most part very closely together with isolated clumps of cast-off round retinal epithelium cells, the most of which contain some pigment. Through the whole mass there run numerous bundles of fibres with fusiform nuclei: they are stained red with eosin, most of them have a vertical course and in many places they appear swollen like hyalin. A fairly dense fibrinous network, studded with numerous lymphocytes, forms a border next the choroidal part of the tumour which is still covered by the lamina vitrea. In the inner layers the arrangement of Müller's supporting fibres stands out more characteristically. They form for the most part swollen trabeculae. They are forced apart by fibrinous networks, haemorrhages of various sizes, and bands of round and epithelioid cells. Lymphocytes imbedded in fibrin are piled up in great masses along the limitans interna. Towards the sloping edge of the retinal tumour, particularly on the side next the optic disc, one finds a huge small-celled infiltration extending into the inner layers with commencing caseation which can be traced backwards into the choroidal tumour: the result is that in these parts an adhesion is formed between the retinal and choroidal portions of the tumour by means of granulation tissue. On the nasal as well as on the temporal side of this connecting band a huge fibrinous exudate, containing polynuclear leucocytes and lymphocytes and enclosing a large haemorrhage on the side next the disc, presses in between the retina and choroid. On the nasal side the exudate becoming quickly reduced in size extends as far as the papilla, while on the temporal side it goes up to the narrow strip between the tumour and the retinal detachment where the retina, most densely infiltrated with lymphocytes in its outer layers, is still adherent to the choroid.

In the retinal tumour it is impossible to distinguish any giant-cells with certainty. The vast number of vessels even in the outer parts of the tumour is remarkable.

Beyond the tumour the retina has retained its structure somewhat better; at least the inner nuclear layer is recognizable as such. The perceptive elements are entirely absent. The place of the outer nuclear layer is for the most part filled by lymphocytes which are in many places clustered together into somewhat denser masses. The whole of the subretinal space is filled with granular masses of the character of debris in which only few cells are imbedded. It is only in the choroid and the outer layers of the retina that

dense bands of leucocytes, mostly polynuclear, and lymphocytes are found. The inner retinal layers are separated by fine meshes of fibrin with round and epithelioid cells scattered amongst them. It is not possible now to distinguish a limitans interna. In the vitreous, which is compressed by the retinal detachment, fibrils can be distinctly discerned, running a straight course out of the depth of the detachment, but more undulating at the ora serrata. Its outer layers are infiltrated with open fibrinous networks and large numbers of cells, while its more central parts are almost entirely devoid of cells and are pervaded by very fine threads of fibrin.

Except for a moderate cellular infiltration of the sheaths of the vessels there are no great changes to be noted at the optic disc.

Sclerotic. It is only on the side of the tumour that this layer shows an appreciable thickening as far as the equator. This thickening is due to the fact that between the outer and inner layers a great mass of cells, consisting of lymphocytes and polynuclear leucocytes and especially whole strands of young connective-tissue fibres with long fusiform nuclei, together with numerous blood vessels crammed full of corpuscles, have found their way. One failed to find any point in the sclerotic where the tumour-elements were growing through.

On examining the anterior portion of the globe one finds a slight oedema of the posterior layers of the cornea: adhesion of the iris peripherally for a considerable extent: the iris angle is filled with polynuclear leucocytes and these are also spread over the anterior surface of the iris in considerable numbers. The anterior chamber is completely filled with a granular exudate. A few isolated round cells are found on Descemet's membrane. Elongated spaces run through the whole thickness of the iris and these are filled with fibrin. There is a very sparse infiltration of round cells: slight ectropium uveae. Close to the point where the epithelium turns round there are situated clumps of round cells and cast-off epithelial cells, most of these being adherent to one another. The posterior chamber is filled with fibrin and granular masses. The ciliary body shows only a moderate amount of infiltration with round cells; the inner surface of the ciliary processes, on the other hand, is studded with numerous round cells, cast-off pigment epithelium and liberated pigment granules. The cylindrical cells of the pars plana are elongated and between them lie numerous round cells and lymphocytes which also extend along the fibres of the zonule. The lens does not present any noteworthy change.

As to the correctness of the anatomical diagnosis — Solitary tubercle of the choroid and retina — there can be no doubt whatever. Although no tubercle bacilli were found in all the slides that were examined, the tubercular character of the new-growth is all too plainly attested by its histological structure, viz. the great amount of granulation tissue on the one hand, its pronounced tendency to undergo caseation, and the presence of numerous giant-cells on the other, not to speak of the other clinical signs, affection of the apices of the lungs and caries of the sternum. The diagnosis purely from the ophthalmoscopic appearances was not so easy in the earlier period of observation. These appearances certainly exhibited many points of difference as compared with other cases (vide Haab, *Atlas of Ophthalmoscopy*, 5th Edition, fig. 76). While solitary tubercles usually take the form of whitish or yellowish nodules, (with the result that they have been mistaken for gliomata,) one could not fail to be struck with the dusky red tint which the tumour in this case presented, at any rate at the time it first came under observation. It was only when it took on an extremely rapid growth that it assumed a yellowish-white colour. It may be that the colour of the tumour, while it was still young and growing, was influenced to some extent by its contrast with the intense greyish-green reflex of the areola surrounding it. It seemed natural to regard this areola as an ordinary detachment of the retina produced by a serous effusion. Considering, however, that it makes such a perfect ring without the faintest indication of a fold in it, one would have to suppose that it was a detachment of a special kind. Microscopical examination furnishes a complete explanation: — the enormous cellular and fibrinous exudation, the product of a toxæmia, which pushes in between the retina and the choroid at the edge of the tumour, must separate the former from the latter in the form of a ring, but yet being of a plastic character this exudation unites the two layers together again. There is no doubt that the green zone round the tumour is due to this exudate. Of course the large haemorrhage may also influence the difference in colour to some extent. This circular "detachment" could be discerned at the first examination of the patient, while the media were still clear. The almost complete detachment which was produced by a serous effusion and is seen in the anatomical preparations only appeared when it was no longer possible to make an ophthalmoscopic examination on account of the opacities in the media.

One point that usually materially strengthens the ophthalmoscopic diagnosis, viz. the presence of numerous miliary tubercles in the immediate neighbourhood of the tumour, is entirely missed in this case. It was not possible even on microscopical examination to discover any miliary tubercles either in the uvea or the retina. Our case is one of those¹⁾ in which the toxins of the tumour set up a diffuse choroiditis. Possibly this latter was also influenced and aggravated by the injection of tuberculin that was given for diagnostic purposes. Considering the well-known tendency that tuberculosis exhibits to excite inflammation in the uveal tract, we certainly cannot altogether deny the possibility that the inflammation that was already present had become spontaneously worse as the process advanced. The onset of very violent symptoms, however, coincided so exactly with the injection of tuberculin that the idea could not fail to suggest itself that there was an excessive local reaction, which could not encourage one to make use of tuberculin as a therapeutic agent. The great rise of tension which was observed in this case in contrast to other cases of solitary tubercle was probably due to the rapid increase of the inflammation in the uveal tract together with the change of the space caused by the growth of the tumour.

¹⁾ cf. Verderame: Anatomical contribution to solitary tubercle of the optic disc. *Klinische Monatsblätter* XLVI, 1908, p. 410.

E.

Angeborne Anomalien.

Congenital Anomalies

Tab. VI.

MEMBRANA PAPILLO-RETINALIS OCULI DEXTRI.

E. Tab. VI.

Membrana papillo-retinalis oculi dextri.

Die 47jährige Hebamme M. W. stellte sich am 17. XI. 08. wegen eines Augenkatarrhs vor. Beide Augen zeigen Emmetropie mit Sehschärfe = 6/6. Presbyopie 1.5 Dioptr. Das linke Auge bietet keine Veränderungen im Hintergrund, das rechte weist dagegen folgenden Befund auf (aufrechtes Bild):

Medien klar. Der Sehnerveneintritt selbst hat bezüglich Grösse, Form, Farbe und Ursprung seiner Gefässe nichts Auffallendes. Über seinen nasalen Rand breitet sich aber eine zarte Membran aus, die leicht nach oben innen gerichtet noch cc 1/2 PD über die benachbarte Netzhaut hereinragt. Sie hat annähernd die Form eines Zeltes. Ihr unterer Rand beginnt etwas einwärts von der Mitte des unteren Papillenrandes an einer Stelle, wo eine Vene eine Spirale über die Arteria temporalis inf. beschreibt. Der obere Rand ragt etwas weiter temporalwärts über die Papille herein, anscheinend ein kleines Optikussegment abschneidend. Die Gabel zweier oberer Temporalvenen und die Arteria temp. sup. setzen hart am Beginne des Randes der Membran ab. Der mediale Rand ist in Form eines flachen Dreieckes gebrochen. Sämtliche Ränder erscheinen wie umgekrempelt, aufgerollt. Sie haben einen grünlich weissen Farbenton, sind aber durch eine zarte graue Schattenlinie scharf von dem roten Hintergrunde abgesetzt. Der grösste Teil der Membran ist flach und wie ein zarter Schleier über den oberen und inneren Teil der Papille in die Netzhaut hereingezogen. Je nach der Spiegelhaltung reflektiert sie das Licht in einem wechselnden gelblichweissen oder grünlichweissen Farbentone. Während durch die aufgerollten Membranränder die Gefässe in ihrem Verlaufe gänzlich unterbrochen scheinen, schimmern sie durch den flachen Teil auf mehr minder grosse Strecken durch, um erst jenseits der Membran wieder scharf gezeichnet und ohne jede Verlaufsstörung aufzutauchen. Auch der innere Papillenrand ist mit Andeutung eines Skleralringes durch den Schleier zu erkennen. Die Membran zeigt keine parallaktische Verschiebung, bei den Bewegungen des Auges kein Erzittern. Sie liegt zweifellos direkt der Unterlage auf. Der Hintergrund bietet keine weiteren Besonderheiten.

Auf der Papille allein oder von der Papille noch in die benachbarte Netzhaut übergreifend kommen Bildungen vor, die man kurzweg als Bindegewebe auf der Papille zu bezeichnen pflegt. Mayeda¹⁾ hat die meisten der veröffentlichten Fälle gesammelt und um 19 Beobachtungen aus der Giessener Klinik vermehrt. Auch der beschriebene und der auf E. Tab. V. meines Atlas seltener ophthalmoskopischer Befunde abgebildete Fall, denen noch eine stattliche Reihe anderer zuzugesellen wäre, gehören zu dieser Kategorie. Es handelt sich bei diesen Bildungen um in ihrer Lage, Form und Grösse sehr variable Objekte. Meist stellen sie Spindeln, Streifen, Bänder mit aufgefrazten Enden, unregelmässige Fetzen oder Flecke dar oder sie bilden grössere zarte Schleier oder Membranen von verschiedener Dichtigkeit. Sie sitzen entweder gerade auf der Gefässpforte oder rücken mehr gegen den Papillenrand ab, sehr häufig setzen sie sich noch eine Strecke weit in die Netzhaut fort. Die membranartigen Bildungen, die ungleich seltenere Erscheinungsform, können den grössten Teil der Papille und noch ein grösseres Netzhautareal überdecken. Sie sind von sehr wechselndem Gefüge. Manche sind sehr zart, durchscheinend, andere sind dichter, erscheinen blendendweiss oder grünlichweiss. Je nachdem sind die Gefässe in ihrem Verlaufe entweder vollständig gedeckt oder sie schimmern auf mehr minder grosse Strecken zart durch; niemals ist aber die Verlaufsrichtung der Gefässe durch sie beeinflusst. In einzelnen Fällen sind Gefässe durch sie auf kurze Strecken weiss eingeschleitet. Sie liegen stets fest dem unterliegenden Gewebe auf und zeigen bei den Bewegungen des Auges kein eigenes Erzittern, wenn sie auch nach Umständen die pulsatorischen Schwankungen einer darunterliegenden Vene mitmachen. Sie sind meist einseitig. Das sehr seltene Zusammentreffen mit anderen Befunden: Hyperopie, markhaltige Fasern, hintere Polarkatarakt, Arteria hyaloidea dürfte ein rein zufälliges sein. In weitaus den meisten Fällen ist ja die Funktion des Auges vollständig intakt, die Sehschärfe normal.

Sie sind demnach wohl harmlose Bildungen. Gleichwohl dürfte ihre Genese unser Interesse verdienen. Das gleichzeitige Vorkommen von band- und fleckenartigen Gebilden, die Schwierigkeit der Abgrenzung der einzelnen Formen voneinander dürfte wohl die Vermutung rechtfertigen, dass sie alle unbeschadet der Verschiedenheit der Form histogenetisch gleich sind. Eine befriedigende Erklärung ihrer Entstehungsweise muss vor allem der Tatsache Rechnung tragen, dass die fraglichen Objekte bei nor-

maler Sehschärfe sowohl auf der normalen Papille als in der benachbarten Netzhaut vor den Gefässen liegen und dass diese in ihrem Verlaufe nicht beeinträchtigt sind. Diese notwendige Forderung schliesst an und für sich schon die Annahme aus, dass die Stränge und Membranen etwa einer postfötalen Entzündung ihre Entstehung verdanken könnten, ähnlich wie die Retinitis proliferans. Ihre häufige Beobachtung schon im kindlichen Alter, in dem die in Betracht kommenden Hintergrundserkrankungen kaum je beobachtet werden, ihr ganzes klinisches Verhalten muss unbedingt den Gedanken nahe legen, dass sie angeborene Bildungen sind. Gegenwärtig werden sie wohl auch allgemein als kongenitale Bindegewebsbildungen aufgefasst. Schwer zu beantworten dürfte nun allerdings die Frage sein, woher das Bindegewebe stammen soll. Wecker und Masselon¹⁾ bezeichnen die fraglichen Objekte als Prolongements anormaux de la lame criblée und leiten sie je nach ihrer Lage von den 3 möglichen Konstituenten der Lamina cribrosa ab: der eigentlichen Papillenscheibe, der Sklera und der Aderhaut. Diese Annahme könnte aber höchstens die kleinen weissen Fetzen und Streifen erklären, aber nicht die grösseren Membranen, um so weniger, wenn sie noch weiter in die Netzhaut hereinragen, ganz abgesehen davon, dass doch wohl auch Gefässe einen anormalen Verlauf zeigen müssten. Derselbe Einwand muss auch gegen die Vorstellung erhoben werden, dass die fraglichen Gebilde Abkömmlinge des zentralen Bindegewebsstranges sein könnten. Man müsste doch eine Hyperplasie der mesodermalen Anlage annehmen, die die Gefässe in den Optikus hereinleitet. Ein derartiger Vorgang ist wohl nur schwer ohne eine gewisse Beeinträchtigung der Form der Papille und des Verlaufes der Gefässe denkbar. Bei Missbildungen im Auge handelt es sich im allgemeinen auch nicht um Gewebshyperplasien, sondern um Störungen in der Rückbildung normal angelegter Gewebe. Unerklärt bliebe auch wiederum die oft bedeutende flächenhafte Wucherung des Gewebes gerade vor den Gefässen. Die Erklärung vereinfachte sich, wenn man den sog. zentralen Bindegewebsmeniskus Kuhnt's²⁾ für die Genese heranziehen dürfte. Unter anderen Autoren hat Eversbusch³⁾ für seinen Fall, der mit dem vorliegenden grosse Ähnlichkeit hat, eine starke Entwicklung dieses Meniskus und Verdickung des angrenzenden Teiles der Limitans int. ret. als mögliches Resultat eines fötalen entzündlichen Proliferationsprozesses angenommen. Nach den anatomischen Untersuchungen Krückmann's⁴⁾ kann aber dieser Meniskus nicht bindegewebiger Natur sein, sondern hat gliösen Charakter. Er ist nichts anderes als die zentrale Fortsetzung der Grenzglia am Optikusrande, die über den Aderhautsporn hinaus mit der intermediären Glia eine zusammenhängende Schichte bildet. Somit liegt in der Papille selbst überhaupt keine bindegewebige Anlage vor, aus der die fraglichen Gebilde eine plausible Erklärung finden könnten.

Man wird deswegen unbedingt auf Störungen in der fötalen Glaskörperanlage rekurren müssen. Sollen die in Rede stehenden Bildungen in der Tat bindegewebiger Natur sein, so müssten sie wohl, da der Glaskörper grösstenteils ektodermaler Herkunft ist, als Reste der fötalen Glaskörpergefässe gedeutet werden und der sie begleitenden Bindegewebschüllen (cf. Bauer⁵⁾, Szili⁶⁾, Mayeda⁷⁾, Vossius⁸⁾.

In dieser Beziehung könnten aber nur die wenigen Hauptgefässe in Betracht kommen, die neben einem kurzen Glimantel eine sie umgebende Bindegewebslage haben. Die kleinen Glaskörpergefässe bestehen nur aus einem einfachen Endothelrohr, dem nur hier und da eine Bindegewebszelle anliegt. Wenn nun auch kleinere Auflagerungen auf die Papille recht wohl durch eine gehemmte Rückbildung fötaler grösserer Glaskörpergefässe ihre Erklärung finden könnten, so blieben doch immer wieder die grossen flächenhaften Bildungen unverstänlich, da einer-

¹⁾ Wecker-Masselon: Ophthalmoscopie clinique. II. Auflage 1891. S. 105.

²⁾ Kuhnt: Zur Kenntnis des Sehnervens und der Netzhaut. Arch. für Ophthalmologie XXV. Bd. 3. Abt. S. 238.

³⁾ Eversbusch: Kasuistische Mitteilungen aus der Münchener Univers.-Augenklinik. Klinische Monatsblätter f. Augenheilk. XXII. Jahrg. 1884. S. 87.

⁴⁾ Krückmann: Ophthalmoskopisches und Klinisches über die Neuroglia des Augenhintergrundes. Bericht der 32. Versammlung der ophthalm. Gesellschaft. Heidelberg 1905 pag. 52 und Über die Entwicklung und Ausbildung der Stützsubstanz im Sehnerven und in der Netzhaut. Klinische Monatsblätter f. Augenheilk. XLIV. Jahrg. 1906 I. Bd. S. 162.

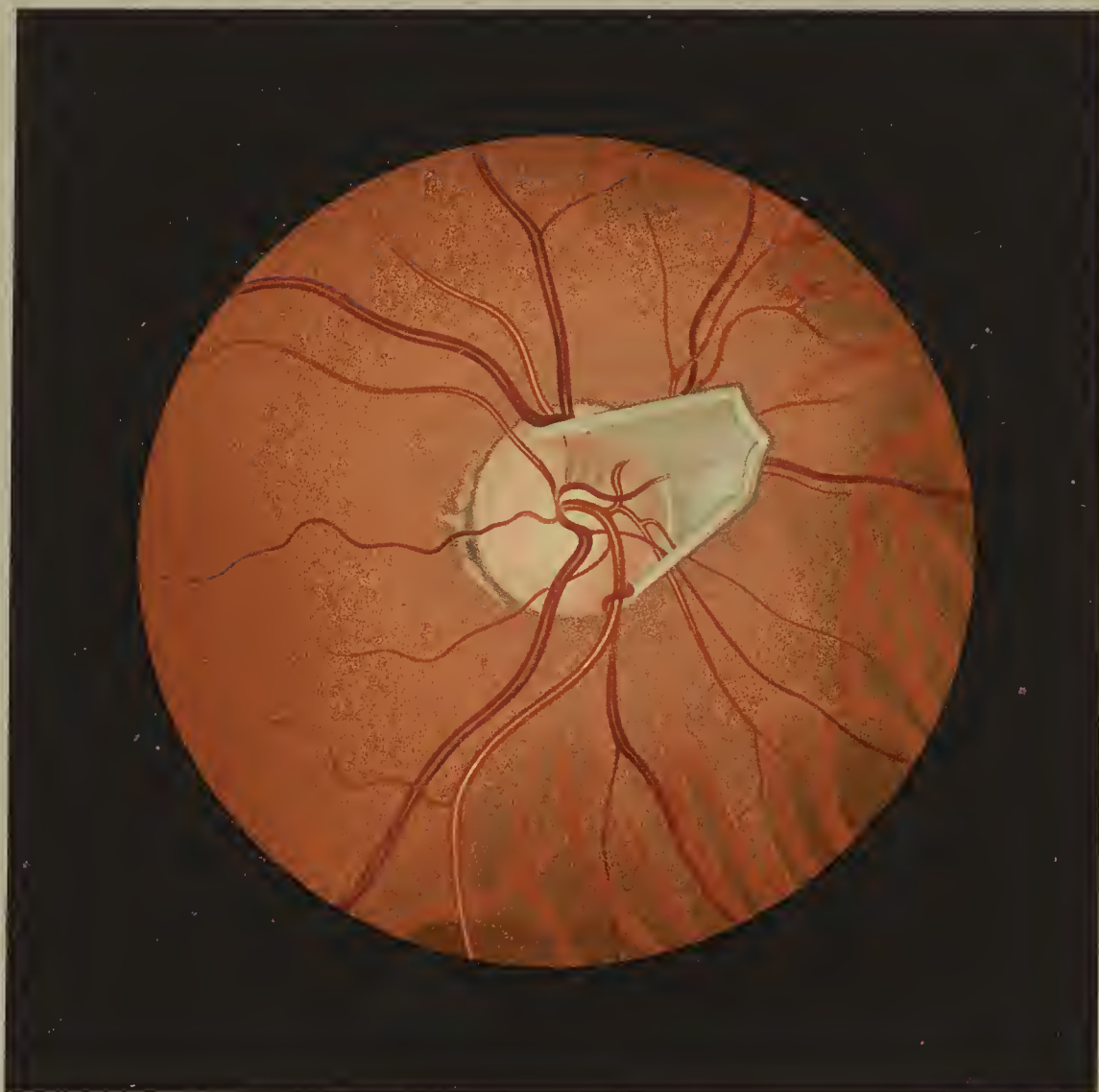
⁵⁾ Bauer: Über eine seltene Veränderung der Sehnervpapille. Inaug.-Dissertation. München 1892.

⁶⁾ Szili: Augenspiegelstudien zur Morphographie des Sehnerveneintritts im menschlichen Auge. 1901.

⁷⁾ Mayeda: l. c.

⁸⁾ Vossius: Lehrbuch der Augenheilkunde. IV. Aufl. 1908. S. 715.

¹⁾ Mayeda: Über Bindegewebsbildung auf der Sehnervpapille, Bindegewebsmeniskus Kuhnt, Beiträge zur Augenheilkunde. 54. Heft. 1902.



J. Oeller pinx.

Membrana papillo-retinalis.

seits die Masse des Gefässbindegewebes zu ihrer Entstehung nicht ausreichen würde, andererseits das glatte Verhalten ihrer Vorderfläche schwer zu begreifen wäre. Meiner Anschauung nach dürfen wir die fraglichen Objekte demnach überhaupt nicht für bindegewebige Bildungen ansehen, sondern müssen ihr gliöse Natur vindizieren und sie mit Störungen in der Rückbildung der fötalen Glaskörperglia in Zusammenhang bringen. Caspar¹⁾ hat schon, wenigstens für eine bestimmte Zahl seiner veröffentlichten Fälle, eine mangelhafte Aufhellung des fötalen Glaskörpergewebes als Ursache beschuldigt. Auf Grund der Untersuchungen Wolfrums²⁾ habe ich in der VI. Lieferung meines Atlas seltener ophthalmoskopischer Befunde 1908 den in E. Tab. V. abgebildeten Fall von Membrana epipapillaris bereits für gliöser Natur angesprochen.

Wenn auch die Frage nach der Entwicklung des Glaskörpers nicht abgeschlossen ist, so hat doch die Köllikersche Auffassung des Glaskörpers als eines grösstenteils ektodermalen Produktes ziemlich allgemeine Zustimmung gefunden. Die neuerlichen Untersuchungen Wolfrums scheinen mir nun vollständig genügenden Aufschluss über die Genese der fraglichen Bildungen zu geben. Bei dem Aufbau des Glaskörpers spielen die Müllerschen Stützstellen, also gliöse Elemente eine grosse Rolle, da sie Fasern

¹⁾ Caspar: Zur Kenntnis der angeborenen Anomalien der Sehnervpapille. Arch. f. Augenheilk. 32 Bd. S. 12. 1896.

²⁾ Wolfrum: Zur Entwicklung und normalen Struktur des Glaskörpers. Arch. f. Ophthalmologie LXV Bd. 2. Heft. S. 280. 1907.

aussenden, die radiär den Glaskörperraum durchziehen. Von diesen Fasern zweigen sich aber sehr bald im Fundus und in der nächsten Nähe der Netzhaut Züge von Querfasern ab (cf. Wolfrum Tab. XII Fig. 6), die schliesslich ein dichtes Glianetz bilden, in dem die Radiärfasern aufgehen. Die vom Optikus zur Linse ziehenden grösseren Gefässe sind auf eine kurze Strecke von einem Gliamantel umgeben, der eine direkte Fortsetzung der papillären Glia ist. Ich glaube nun annehmen zu dürfen, dass, während die Hauptmasse des Glaskörpers zur normalen Weiterentwicklung kommt, aus uns unbekannten Ursachen einmal die Rückbildung und Aufhellung bestimmter Lagen dieses Glianetzes und der Gliamäntel ausbleiben kann. Je nachdem haben wir dann kleinere Auflagerungen oder grössere Membranen vor uns, die im Grunde genommen auch als Verdickungen der Limitans int. angesprochen werden können. Bei dieser Annahme ist vollständig erklärlich, dass das Einspriessen der Gefässe in die Papille und Netzhaut und ihr Verlauf, sowie die Weiterentwicklung der Netzhaut selbst mit ihren Funktionen niemals gestört sein kann. Gegen den gliösen Charakter dieser Bildungen könnte allenfalls ihre manchmal sehnig weisse Farbe sprechen. Aber abgesehen davon, dass sie in anderen Fällen ganz zart und schleierartig erscheinen, kann es wohl keinem Zweifel unterliegen, dass, wenn selbst die fertige Glia mehr minder stark reflektierende Eigenschaften hat, die embryonale, in ihrer Rückbildung gehemmte Glia ein vermehrtes Lichtbrechungsvermögen haben kann.

M. W., a midwife, aged 47 years, came to the clinic on 17th Nov. 1908 with conjunctivitis. Both eyes are emmetropic; V. = $\frac{6}{6}$; Pr. of 1.5 D. The left eye does not present any abnormality in the fundus: the right, on the other hand, exhibits the following condition (upright image): —

Media clear. As regards size, shape, colour, and the origin of the vessels the optic disc itself shows nothing unusual. But over its nasal border there spreads out a delicate membrane which extends in a slightly upward and inward direction over the neighbouring retina for a distance equal to half the diameter of the papilla. This membrane has roughly the shape of a tent. Its lower border begins a little to the inner side of the centre of the lower edge of the disc at a point where a vein describes a complete turn round the inferior temporal artery. Its upper border extends a little farther towards the temporal margin of the disc, thereby cutting off, as it were, a small segment of the papilla. The bifurcation of two upper temporal veins and the superior temporal artery end close to the commencement of this border of the membrane. The mesial border of the latter forms a very obtuse angle. Each of its borders has the appearance of being turned in and rolled upon itself. They have a greenish-white tint, but they are brought into sharp contrast with the red of the fundus by a delicate grey shadow-line. The greater portion of the membrane is flat and is spread like a fine veil over the upper and inner part of the disc and the adjoining retina. According to the position of the ophthalmoscope it reflects the light differently, the colour varying from yellowish-white to greenish-white. While the course of the vessels seems completely interrupted by the rolled-up edges of the membrane, they shine ill-defined through the flat portion for a shorter or longer distance, and it is only when they get beyond the membrane that they appear again with well-defined outline and their course quite unaltered. The inner edge of the disc is also recognizable through the veil by the faint indication of a scleral ring. The membrane does not exhibit any parallactic displacement, nor does it show any tremor with the movements of the globe. It lies without doubt directly on the retina behind it. The fundus does not present any abnormality.

There are structures occurring on the optic disc alone or extending from it over the neighbouring retina that are wont to be designated simply as "connective tissue on the disc". Mayeda¹⁾ has collected most of the cases published, and added 19 more observations from the clinic in Giessen. The case here described together with the one illustrated on E. Plate V of my Atlas of Rare Ophthalmoscopic Conditions, to which a considerable number of others might be added, belongs to this class. They are structures which vary very markedly in their position, shape, and size. Most of them appear as spindles, streaks, bands with ragged ends, irregular shreds, or patches, or they form large delicate veils or

¹⁾ Mayeda: On the formation of connective tissue on the optic disc, the "connective tissue meniscus" of Kuhnt. Beiträge zur Augenheilkunde. Part 54, 1902.

membranes of varying density. They either lie directly in front of the entrance of the retinal vessels or are situated more towards the edge of the optic disc, and very frequently they are prolonged some distance further into the retina. The membranes, which are much the rarer variety, may cover the greater part of the papilla and a considerable area of the retina besides. They vary very much in texture. In many cases they are delicate and transparent, in others again they are much closer, and have a brilliant white or greenish-white appearance. According to their density the vessels are either completely concealed over part of their course or they shine faintly through for a longer or shorter distance: but the direction of their course is never in any way altered by them. In a few cases the vessels receive a white sheath from them for a short distance. These membranes are always closely united to the tissue underneath and do not show any independent tremor on movement of the globe, although in the case where an underlying vein shows pulsation this movement may be transmitted to them. They are usually unilateral. Their association with other conditions, (e. g. Hypermetropia, opaque nerve fibres, posterior polar cataract, or hyaloid artery) which is very rare, is probably only a coincidence. In the vast majority of cases the function of the eye is absolutely unimpaired: the vision is normal.

These structures are therefore of a harmless nature. Nevertheless their pathogenesis is deserving of our attention. The simultaneous occurrence of bands and patches and the difficulty of separating the various forms from one another may well justify the presumption that, notwithstanding the variety in their shape, they are all the same genetically. A satisfactory explanation of their aetiology must above all take cognisance of the fact that these objects lie in front of the vessels both on the normal disc and in the neighbouring retina, while the vision is normal, and that the course of these vessels is not disturbed. This necessary claim in itself disposes of the supposition that the bands and membranes may perhaps owe their origin to some post-foetal inflammation in the same manner as retinitis proliferans. The frequent occurrence of these structures in childhood, when the diseases of the fundus under consideration are hardly ever observed, and their whole clinical behaviour cannot fail to suggest the thought that they are congenital in character. At the present time they are generally regarded as congenital structures composed of connective-tissue. Now it would be surely a difficult question to answer, whence the connective-tissue is derived. Wecker and Masselon¹⁾ term these objects "prolongements anormaux de la lame criblée", and trace their origin according to their situation from the three possible constituents of the lamina cribrosa, viz. the mesh-work continued from the optic nerve, the sclerotic, and choroid. This hypothesis, however, could at most explain only the small white shreds and strands but not the larger membranes, especially when these extend still further into the retina, not to speak of

¹⁾ Wecker and Masselon: Ophthalmoscopie clinique: 2nd Edition, 1891, p. 105.

the fact that the vessels would also be bound to show some abnormality in their course. The same objection must also be raised against the supposition that these structures might be derived from the axial connective-tissue cord. One would then have to suppose a hypertrophy of the mesoblastic tissue that accompanies the vessels into the optic nerve. Such a process is hardly conceivable without its producing a certain alteration in the shape of the optic disc and the course of the vessels. In the case of malformations in the eye we have, generally speaking, to deal not so much with the hypertrophy of tissues as with disturbances in the retrogressive metamorphoses of normal embryonic tissue. Again it would leave unexplained the frequently considerable proliferation of tissue in the form of a flat membrane just in front of the vessels. Attempts at explanation were simplified when the so-called "central connective-tissue meniscus" of Kuhnt¹⁾ was cited as the seat of origin. Eversbusch²⁾, among others, supposes for his case, which bears a close resemblance to the one here described, a great development of this meniscus and thickening of the adjacent part of the internal limiting membrane, possibly as the result of an inflammatory proliferation during foetal life. According to the anatomical researches of Krückmann³⁾, however, this meniscus cannot consist of connective-tissue, it is rather of neuroglial nature. It is nothing more than the central continuation of the limiting neuroglia at the edge of the optic disc, which extending over the choroidal spur forms a continuous layer with the intermediate neuroglia. There is, therefore, in the optic papilla itself absolutely no connective-tissue whatever from which a plausible explanation of the structures we are considering could be derived.

One is, accordingly, absolutely compelled to fall back upon some disturbances in the embryonic vitreous. If these structures were really of a connective-tissue character, one would be obliged, seeing that the vitreous is chiefly derived from the epiblast, to interpret them as remnants of the foetal vessels of the vitreous and the connective-tissue sheaths accompanying them (cf. Bauer⁴⁾, Szili⁵⁾, Mayeda⁶⁾, Vossius⁷⁾).

In this connection however, only the few main vessels which possess a connective-tissue covering as well as a short neuroglial sheath would have to be taken into account. The small vessels of the vitreous consist merely of a simple endothelial tube with a connective-tissue cell lying by the side of it only here and there. Now, although small deposits on the optic disc might quite well

¹⁾ Kuhnt: The structure of the optic nerve and retina. Arch. f. Ophthalmologie, Vol. XXV: part 3, p. 238.

²⁾ Eversbusch: Communications from the University Eye-clinic in Munich. Klinische Monatsbl. f. A., 22nd Year 1884: p. 87.

³⁾ Krückmann: Ophthalmoscopic and clinical contribution on the neuroglia of the fundus. Report of the 32nd Ophthalmological Congress in Heidelberg, 1905, p. 52; and The development of the supporting substance in the optic enve and retina. Klin. Monatsbl. f. A., 44th. Year. 1906: p. 162.

⁴⁾ Bauer: On a rare condition of the optic papilla. Inaugural-Dissertat. Munich, 1892.

⁵⁾ Szili: Studies of the optic papilla in the human eye with the ophthalmoscope. 1901.

⁶⁾ Mayeda: l. c.

⁷⁾ Vossius: Textbook of ophthalmology: 4th. edition, 1908. p. 715.

be explained on the ground of an arrest in the absorption of the larger foetal vessels of the vitreous, the origin of the large membranous structures would still remain obscure, because on the one hand the amount of the connective-tissue round the vessels would be quite insufficient to produce them and on the other the smoothness of their anterior surface would be difficult to understand. In my opinion we cannot regard these structures as connective-tissue formations at all, but rather we must claim them as being of a neuroglial character and associate them with disturbances in the retrogressive metamorphoses of the neuroglia of the embryonic vitreous. Caspar¹⁾ has put the cause down to an imperfect clearing up of the embryonic vitreous, at least for a certain number of the cases he has published. In the case of Epipapillary Membrane which I have illustrated in E. Plate V. (Part VI of this Atlas, 1908), I have, on the strength of the researches carried out by Wolfrum²⁾, already claimed that it is of a neuroglial structure.

Although the question as to the origin of the vitreous is not settled, the theory which Koelliker put forward — that it is mainly a product of the epiblast — has found fairly general acceptance. The more recent researches by Wolfrum appear to me now to give a completely satisfactory explanation of the pathogenesis of the structures we are here considering. In the formation of the vitreous Müller's supporting fibres, in other words neuroglial elements, play an important part, because they send out fibres which spread out radially through the vitreous chamber. From these fibres, however, strands of cross-fibres very soon branch out in the fundus and in the immediate neighbourhood of the retina (cf. Wolfrum, Plate XII. Fig. 6), and these strands ultimately form a dense neuroglial meshwork in which the radial fibres end. The larger vessels that run from the disc to the lens are surrounded for a short distance by a sheath of neuroglia which is a direct continuation of that on the disc. I think now I may venture to assume that, while the main portion of the vitreous goes on to its normal full development, the retrogressive changes and clearing up of certain layers of this meshwork and sheath of neuroglia may from some causes unknown to us be arrested. According to the extent that this takes place, then, we get small patches or large membranes, which after all may also be claimed as being thickenings of the internal limiting membrane. This hypothesis gives a complete explanation as to how the growth of the vessels into the disc and retina and their course, as well as the further development of the retina itself and its functions, can never be disturbed. Certainly the shining white, tendon-like appearance which these structures often present might be a point against their being of a neuroglial nature. Apart from the fact, however, that in other cases they appear quite delicate and veil-like, there can be no doubt that, when the fully developed neuroglia itself possesses the power of reflecting light to a greater or less extent, this property can be present to a still greater degree in the embryonic neuroglia whose retrogressive metamorphosis has been arrested.

¹⁾ Caspar: A contribution on the congenital abnormalities of the optic disc. Arch. f. Augenheilk. Vol. 32, p. 12. 1896.

²⁾ Wolfrum: On the development and normal structure of the vitreous. Arch. f. Ophthalmologie. Vol. LXV. Part 2, p. 280 1907.

